

THESIS

MUNICH

1967

ZUR DIAGNOSTIK UND THERAPIE
DER ANORECTALEN MISSBILDUNGEN
UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER BECKENMASSE UND DER KONTINENZ

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF. 94304

Dorothea Woiczehowski

AUS DER CHIRURGISCHEN ABTEILUNG DER KINDERKLINIK
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Vorstand: Prof. Dr. A. Oberniedermayr

ZUR DIAGNOSTIK UND THERAPIE
DER ANORECTALEN MISSBILDUNGEN
UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER BECKENMASSE UND DER KONTINENZ

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Dorothea Woiczehowski
aus Kempten

München 1967

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. A. OBERNIEDERMA YR
Dekan: Prof. Dr. F. HOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 17.10.1967

M E I N E M V A T E R



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153513_0058

I N H A L T

VORBEMERKUNG	7
I. ANATOMIE DES RECTUM	8
A. Einteilung, Form und Aufbau	8
B. Ausdehnungsfähigkeit und Beweglichkeit	9
C. Die nervöse Versorgung	9
D. Topographie des Canalis analis	9
II. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE DES ENDDARMS	10
III. ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE DER ANORECTALEN MIß- BILDUNGEN	11
A. Ätiologie	11
B. Pathogenese der verschiedenen Atresieformen	12
IV. KLASSIFIKATION UND TERMINOLOGIE	15
A. Die Grundformen anorectaler Mißbildungen	15
B. Die älteren Einteilungen	16
C. Die neueren Einteilungen	17
V. KLINIK	19
A. Zur Symptomatik und Diagnostik	19
B. Behandlungsmethoden	21
C. Die Behandlung der einzelnen Typen	24

VI.	KASUISTIK	26
A.	Die Einteilung der eigenen Fälle	26
B.	Die Besprechung der eigenen Fälle	31
C.	Zusätzliche Mißbildungen	39
D.	Mortalität	44
E.	Kontinenz im Anorectalbereich	48
1.	Das Sphinkterorgan	48
2.	Die Formen der Inkontinenz	50
3.	Kontinenzresultate bei 62 Kindern	51
4.	Kontinenz und Operationsmethode	55
5.	Die weiteren Fragen des Erhebungsbogens	58
F.	Anorectale Mißbildungen und Sexualstörungen	60
VII.	ANORECTALE MIßBILDUNGEN UND BECKENMASSE	65
VIII.	ZUSAMMENFASSUNG	71
IX.	LITERATURVERZEICHNIS	73

Die angeborenen anorectalen Mißbildungen sind in großen Kliniken und Spezialabteilungen relativ häufig zu beobachten. Die Angaben über die allgemeine Häufigkeit dieser Anomalien schwanken je nach Autor zwischen 1:1500 und 1:15 000 (GROB, REHBEIN, ANDERS, TRELAT u. a.). Die große Diskrepanz mag verschiedene Gründe haben. Vor allem in früheren Jahren wurden die Neugeborenen aus den Kliniken so früh entlassen, daß Enddarmatresien erst später entdeckt wurden. Dadurch entgingen sie der Erfassung durch die Klinik. Auch kann es vorkommen, daß leichtere Formen wie Stenosen nicht erkannt werden oder schwere Formen vor der statistischen Erfassung ad exitum kommen.

Praktisch rechnet man heute mit einer solchen Fehlbildung auf 1 500 - 5 000 Geburten (REHBEIN, GROB). Gewöhnlich werden diese Mißbildungen frühzeitig erkannt, so daß der rechtzeitige Eingriff den Kindern das Leben rettet, wenn nicht zusätzliche schwere Anomalien und allgemeine Lebensschwäche der ärztlichen Hilfe eine Grenze setzen. Die moderne Chirurgie ist bemüht, nicht nur den angeborenen Darmverschluß zu beseitigen, sondern anatomische Verhältnisse zu schaffen, die annähernd normale Funktionen gestatten. Die Operation soll den Kindern später Schul- und Gesellschaftsfähigkeit ermöglichen.

Die vielfältigen Operationsmethoden beweisen, wie sehr die Chirurgen nach befriedigenden Ergebnissen suchen.

Um die besondere Bedeutung der anorectalen Mißbildungen zu verstehen, sollen zuerst die anatomischen Verhältnisse und die Entwicklungsgeschichte kurz beschrieben werden.

I. ANATOMIE

A.) EINTEILUNG, FORM UND AUFBAU

Das Rectum reicht vom oberen Drittel des 3. Sacralwirbels bis zum Anus. Der Canalis analis bildet das Ende des Rectums. Da dieser Teil von den Sphinkteren umgeben ist, verjüngt sich das Darmrohr trichterförmig.

Am Colon bündelt sich die Längsmuskulatur zu drei Tänen. Sie verteilt sich am Übergang in das Rectum gleichmäßig auf die Darmwand und ist erheblich kräftiger als am Colon. Am caudalen Darmende reicht ein Teil des Stratum longitudinale an die Innenseite des Stratum circulare, während ein Teil zwischen dem Musculus sphincter ani internus und externus endet. Dieser Anteil ist mit den beiden Sphinkteren und den Fasern des Musculus levator ani verflochten. Die Ringmuskelschicht des Darms bildet am Anus einen Schließmuskel aus glatten Muskelfasern, den Musculus sphincter ani internus. Ihm schließt sich caudal der quergestreifte Musculus sphincter ani externus an, der außerdem den Sphincter ani internus von außen überlappt.

Die Schleimhaut des Canalis analis weist eine Längsfaltung auf, die Columnae anales (Columnae rectales). Sie entstehen durch jene Fasern der Längsmuskulatur des Rectum, welche die Ringmuskelschicht durchbrochen haben. Unter der Schleimhaut der Columnae befinden sich Konvolute feiner Venen, die unter der Zona haemorrhoidalis, dem caudalen Abschnitt der Columnae anales, einen Venenkranz als Verstärkung des muskulösen Verschlusses bilden (VOSS, HERRLINGER).

B.) AUSDEHNUNGSFÄHIGKEIT UND BEWEGLICHKEIT

Im Unterschied zur Ampulla recti ist der Canalis analis fest durch seinen Einbau in die Öffnung des Musculus Levator ani, den Hiatus analis, fixiert. Die Ausdehnung dieses Darmteils ist bei der Defäkation gleichmäßig. Es sind keine Verschiebungen möglich. Andererseits wird bei der Kontraktion des Musculus levator ani die hintere Rectumwand gegen die vordere gepreßt und dadurch der Analverschluß verstärkt. Der Musculus levator ani wirkt hier als Sphinkter des Rectums und unterstützt die beiden eigentlichen Sphinkteren.

C.) DIE NERVÖSE VERSORGUNG

Der Anus erhält sensible Fasern durch die Nervi rectales inferiores (Nervi caudales), welche vom Nervus pudendus stammen. Sie führen auch die motorischen Fasern für den Musculus sphincter ani externus.

Zum caudalen Abschnitt des Rectum verlaufen Zweige des Plexus rectalis medius (Nervi rectales caudales) und des Plexus pelvinus. Dieser Plexus enthält parasympathische Fasern aus dem Plexus pudendus und sympathische Anteile aus dem Grenzstrang des Beckens. Der craniale Abschnitt des Rectum wird von den Nervi rectales craniales aus dem sympathischen Plexus mesentericus inferior versorgt. Auch der craniale Teil des Rectum erhält parasympathische Fasern, die ihn auf dem Wege des verflochtenen Plexus erreichen.

D.) TOPOGRAPHIE DES CANALIS ANALIS

Der Canalis analis verjüngt sich zu einer engen Trichteröffnung. An dieser Stelle wird die Darmwand wesentlich dadurch verstärkt, daß hier die Ringmuskulatur zum Musculus sphincter ani internus verdickt ist, und sich diesem außen und unten der quergestreifte Musculus sphincter ani externus anlagert. Dazu kommt der Musculus levator ani, welcher mit seinem freien Rand dem Musculus sphincter ani externus folgt und mit seinen Fasern verbunden ist. Dadurch umgreift der Musculus levator ani den Canalis analis hinten und von beiden Seiten, während vorne dessen praerectale Fasern den Hiatus canalis begrenzen. Diese bilden den tiefsten Anteil des Centrum tendineum perinei. Der Canalis analis durchsetzt den Hiatus analis in der Richtung schief nach unten und hinten.

III) ENTWICKLUNGSGESCHICHTE

In der 5. Embryonalwoche weist die Allantois einen Hohlraum auf, die spätere Blase. Dieser ist vorläufig noch mit dem Enddarm verbunden. Die Kloake, die für Allantois und Darmkanal die gemeinsame Mündung darstellt, wird durch die Kloakenmembran verschlossen. Beim Embryo von 6 Wochen wächst von cranial her eine frontale Scheidewand, das Septum urorectale, in die Tiefe und unterteilt die Kloake in eine ventrale und eine dorsale Hälfte. Dieser Teilungsvorgang wird von den Rathke'schen Falten unterstützt, welche von den Seitenwänden der Kloake in ihr Lumen hineinragen. Der ventrale Teil, der "Kloakenrest", bildet den Sinus urogenitalis und die Harnblase, der dorsale liefert das Rectum. Die Kloakenmembran reißt schon ein, bevor das Septum urorectale ganz herangewachsen ist; die primäre Afteröffnung ist entstanden.

Am caudalen Rand der quergestellten primären Afteröffnung (Afterspalte, Fissura ani transversa) ist der Mesenchymwall verstärkt und bildet dadurch den ursprünglich paarigen Anahöcker. Dieser Höcker umwächst nun die Fissura ani, welche infolgedessen in eine grubenförmige Vertiefung zu liegen kommt. So wird die primäre Afteröffnung, d. h. die Grenze zwischen Ektoderm und Entoderm, in die Tiefe verlagert, während die bleibende (sekundäre) Afteröffnung völlig im Ektodermbereich liegt. Die Grenze zwischen Ektoderm und Entoderm läßt sich nicht sicher bestimmen.

III.) ÄTIOLOGIE UND PATHOGENESE DER ANORECTALEN FEHLBILDUNGEN

A.) ÄTIOLOGIE

Bei der Entstehung der Mißbildungen spielen Erbfaktoren sicherlich eine gewisse Rolle (GROB, KÜHNE und HERRMANN, REICHLE). FEGETTER gibt eine Beobachtung von eineiigen Zwillingen mit Analatresie an und bemerkt die familiäre Tendenz zu Zwillingen; aber er erwähnt dabei nicht weitere Analanomalien. So berichten auch FUHRMANN und Mitarbeiter neben einer Zwillingsoberbeobachtung über familiäres Vorkommen von Atresia ani zusammen mit Polydaktylie. Eine 17-jährige Frau hatte zunächst einen Abortus, ihre 5 nächsten Kinder starben kurz nach der Geburt (eine genauere Anamnese war darüber nicht zu erheben). Nach vier Jahren gebar sie hintereinander noch 5 Kinder. Von diesen litt das eine an einer Anal- und Rectumatresie mit Perinealfistel. Der ältere Bruder wies neben einer Analatresie oder Stenose ein Systolicum und ein überzähliges Daumenglied der rechten Hand auf. Das 3. Kind hatte ein Systolicum über der Herzspitze und ein gefäßreiches Fibrom des Rachenraumes. Auch beim 4. und 5. Kind zeigte sich eine systolische Unreinheit über der Pulmonalis von typisch accidentellem Charakter. Die Mutter hatte genau wie das eine Kind ein überzähliges Daumenglied rechts. Die Kinder hatten alle denselben Vater. Es ließ sich bei den Eltern keine Verwandtschaft nachweisen. Der Vater soll gesund sein, allerdings handelt es sich um einen Potator.

FUHRMANN und Mitarbeiter interpretieren diese Beobachtungen so, daß in Familien mit nachgewiesener Erbllichkeit sehr entwicklungslabile autosomaldominante Gene für das Merkmal verantwortlich sind. Das Fehlen von Blutsverwandtschaft bei den Eltern wie das Vorkommen in verschiedenen Generationen spreche gegen den rezessiven Erbgang. Unter den sporadischen Fällen dürften sich Neumutationen finden, da das Merkmal einen relativ deutlichen Selektionsnachteil für seine Träger mit sich bringe. Bei der Kombination mit Polydaktylie in obengenanntem Fall handele es sich wahrscheinlich um ein dominantes Gen mit pleiotroper Wirkung und variabler Manifestation. Solche pleiotropen Wirkungsmuster einzelner Genmutationen sind die Folge eines teilweisen oder vollständigen Ausfalls von spezifischen Reaktionsschritten, die in der Embryogenese für die normale Entwicklung ganz verschiedener Strukturen notwendig sind (HADORN). Nach FUHRMANN und Mitarbeiter darf man aber nicht die Möglichkeit ausschließen, daß es sich in diesem Fall außerdem um einen exogenen, frühembryonalen Schaden etwa infolge einer

Erschöpfung des mütterlichen Uterus durch die vielen vorausgegangenen Schwangerschaften handelt, der dann bei einer als Folge des krankhaften Gens labilen Embryogenese besonders leicht zu einer zusätzlichen Mißbildung führen konnte.

Wenn auch auf Grund neuerer Ergebnisse heute mit einem solchen Zusammenwirken genbedingter und peristatischer Noxen zu rechnen ist (NACHTSHEIM), so konnte die Entstehungsursache noch nicht geklärt werden.

Nach heutiger Anschauung muß die Entstehung der Enddarm-Fehlbildungen etwa auf die 5. bis 6. Fötalwoche bezogen werden (BOENIG).

FRANK hat auf Grund der neueren entwicklungsgeschichtlichen Forschung klare Begriffe geschaffen. Er betont, daß zwar auch auf diesem Gebiet reine Hemmungsmißbildungen vorkommen, ein Teil der Atresien aber nur durch sekundär eintretende Verwachsung fötal angelegter Gewebsspalten zustande gekommen sein kann, während der Rest auf eine Kombination dieser beiden Möglichkeiten zurückzuführen sei.

Die einfache Form der Analatresie entsteht nicht immer nur durch einen fehlenden Schwund der Analmembran, sondern auch durch Verwachsungsvorgänge. REICHLE weist hier auf die relativ häufig vorhandenen Analwülste oder -Leisten an der Stelle der normalen Afteröffnung hin, die sich zum Teil auch in Form der sogenannten kongenitalen Hautanhänge finden. Diese Gebilde kommen nach CHIARI nur an solchen Körperstellen vor, an denen es zu einem Verschuß fötaler Gewebsspalten gekommen ist. Ein anderes Zeichen für abnorme fötale Verwachsungen sind die strangartigen Gebilde, die als Rest des obliterierten Rectums von der Analegend nach dem Mastdarmende ziehen, Stränge, in denen sogar sämtliche Schichten des Darmes, mit Ausnahme der Schleimhaut, nachgewiesen werden konnten (FORST). Weiterhin spricht dafür die Tatsache, daß in den meisten Fällen von Atresia ani der Afterschließmuskel vorhanden ist.

B.) DIE PATHOGENESE DER VERSCHIEDENEN ATRESIEFORMEN

Bei der postnatalen Persistenz der ursprünglichen Kloake ist die Rathke'sche Falte gar nicht oder nur mangelhaft entwickelt. Bei der Atresia ani ohne Fistel sind zwei Formen zu unterscheiden. Liegt der Verschuß an der Grenze zwischen ento- und ektodermaler Anlage und beschränkt er sich auf diese, so handelt es sich um ein Fortbestehen der Analmembran, die aus irgendeinem Grund nicht resorbiert wurde und eine einfache Hemmungsmißbildung darstellt. Die

andere Form, in der sich der Verschluß nicht nur auf die Grenze zwischen ento- und ektodermaler Anlage beschränkt, läßt sich dadurch erklären, daß eine bindegewebige Wucherung das bereits geöffnete Analende wieder verschlossen hat (REICHLE). DIENST erklärt sie als atypische Verwachsungen des Septum urorectale mit dem Darmendothelrohr. Je nachdem wie weit sich die Verwachsung nach oben erstreckt kommt es zur Atresia ani und recti, unter Umständen zu einem fast völligen Fehlen des Mastdarms.

Das Offenbleiben eines Teils des Kloakenkanals führt zu Fistelbildungen zwischen Urogenitaltrakt und Rectum. Beim weiblichen Geschlecht sind die Fistelbildungen mit der Entstehung von Vagina und Uterus verbunden. Die Müller'schen Gänge, deren unterste Abschnitte Vagina und Uterus bilden, wachsen ins Septum urorectale herunter und nehmen stehengebliebene Verbindungen zwischen Rectum und Sinus urogenitalis in sich auf. Durch dieses Herunterwachsen der Müller'schen Gänge werden die Fistelgänge ebenfalls nach unten gedrängt und kommen so vorwiegend im unteren Teil der Vagina vor (REHBEIN).

Rectovesicalfisteln werden bei Mädchen sehr selten beobachtet. Sie sind stets mit Anomalien in der Gebärmutterentwicklung verbunden, denn normalerweise verhindert der zwischen Mastdarm und Blase sich entwickelnde Uterus eine Kommunikation dieser beiden Organe. Anders bei fehlendem inneren Genitale oder auch bei hochgradiger Entwicklungsstörung, wenn beispielsweise die Müller'schen Gänge nicht zum gemeinsamen Gebilde des Uterus verschmelzen.

Die Entstehung der äußeren Fisteln geschieht vollständig unabhängig von dem Verschluß der inneren Kloake. Diese Fisteln gehören ausschließlich dem Ektoderm an. Dabei ist die Analöffnung in den meisten Fällen bindegewebig verschlossen; es kann aber auch eine normale Afteröffnung bestehen (REICHLE). Die Ansichten über die Entstehung dieser Fistelart gehen sehr auseinander. So hielt STIEDA die rectoperinealen Fisteln für pathologische Bildungen, die durch den Druck des mit Mekonium gefüllten Darms entstanden sind. Demgegenüber wies FRANK darauf hin, daß diese Fisteln immer in der Medianlinie unter der Raphe perinei liegen, die der Verschmelzungslinie der paarigen ektodermalen Anlagen (REICHEL'sche Furche) entspricht. Aus den Spalten zwischen den paarigen Gebilden sollen die perinealen Kommunikationen entstanden sein. Damit fassen FRANK wie auch REICHEL, DIENST und REICHLE sie als Hemmungsmißbildungen auf, während CARTER und LYALL als Ursache einen Fehler in dem unteren Abschnitt der Urogenitalmembran angeben. SELLEHEIM dachte dagegen an die Möglichkeit, daß zwischen Ento- und Ektoderm vordringende mesodermale Gewebswucherungen die Rectumöffnung verschieben könnten. Dieselbe Vorstellung machten sich BILL, JOHNSON und FORSTER zu eigen, als sie ihre Theorie von der Entstehung der perinealen Fisteln auf-

steilten. Ihr zufolge soll sich das mesodermale Gewebe dabei hinter dem Analkanal stärker entwickeln, während es normalerweise davor der Fall ist. Dadurch ergebe sich eine Verschiebung für die Distanz des Analkanals vom Sinus urogenitalis zum Nachteil des Dammes. Damit komme die Analöffnung zu weit dammwärts zu liegen.

Die Rectumstenosen lassen sich durch eine mangelhafte Vereinigung des ektodermalen Enddarmabschnittes mit dem entodermalen erklären (HAGEN). Ebenso können Analstenosen durch eine unvollständige Ruptur der Analmembran entstanden sein (GROB u. a.). Die Entstehung der sehr seltenen Atresia recti ist nicht sicher geklärt. Man vermutet, daß die beim Fetus normalerweise enge Partie zwischen oberem Rectumabschnitt und Bulbus analis, einer physiologischen Erweiterung über der Ampulla recti, obliteriert.

Es wird allgemein angenommen, daß sich der M. sphincter ani externus aus dem regionalen Mesenchym unabhängig von der Entwicklung des Rectums bildet. Deshalb ist er auch meist vorhanden, jedoch kann der Grad seiner Ausbildung und seiner späteren Funktion erheblich gehemmt sein (REHBEIN).

IV.) KLASSIFIKATION UND TERMINOLOGIE

A.) DIE GRUNDFORMEN ANORECTALER MISSBILDUNGEN

Atresia ani. Hierbei fehlt die Afteröffnung. Sie kann durch eine dünne Membran oder durch eine normale, häufig pigmentierte Haut verschlossen sein. Meist befindet sich anstelle der Afteröffnung ein Grübchen oder eine Hautwulst.

Atresia recti. Das Rectum endigt atretisch einige Zentimeter oberhalb des normal gebildeten Afters. Manchmal läßt sich noch der obliterierte Rest des Rectums nachweisen, der als Strang von der Analgegend zum Rectumblindsack reicht. Wie bereits oben angeführt, konnten in diesem strangartigen Gebilde sämtliche Schichten des Darmes mit Ausnahme der Schleimhaut nachgewiesen werden (FORGET).

Atresia ani et recti. In diesem Falle beträgt die Distanz vom Afterverschluß bis zum blind endigenden Rectum mindestens 1,5 cm.

Bei allen beschriebenen Grundformen können Fistelverbindungen nach innen und außen bestehen. Je nach Lage der stricknadelfeinen bis bleistiftdicken Öffnungen bezeichnet man sie als Scrotal-, Urethral-, Vaginal- oder Perinealfisteln. Die Perinealfistel mündet immer in der Mittellinie des Dammes. Bei Knaben endigt sie gewöhnlich im Winkel zwischen Scrotalansatz und Darm. Sie kann sich aber auch als subcutaner Gang in der Raphe des Scrotum und Penis bis weit nach vorne erstrecken und wird dann als *Fistula scrotalis* bzw. *suburethralis* bezeichnet. Verbindungen zwischen Rectum und Urethra mit Öffnungen in die Pars prostatica oder membranacea der Harnröhre finden sich nur bei Knaben, während die persistierende Kloake nur bei Mädchen vorkommt.

FORSHALL bezeichnet diese seltene Fistelart als gemeinsame Urethrovaginalöffnung mit rectovaginaler Fistel bei Atresia ani. Die seltene Kommunikation zwischen Rectum und Blase wird fast ausschließlich bei Knaben beobachtet. Hier mündet die Fistel meist in das Trigonum der Blase (GROB). Die wenigen Fälle von Rectovesicalfisteln bei Mädchen sind, den anatomischen Verhältnissen entsprechend, immer mit der Anomalie des Uterus und einer Vagina duplex kombiniert. Bei 2/3 aller Fälle mit Vaginalfistel findet sich die abnorme Öffnung unmittelbar vor der hinteren Kommissur der großen Labien, dem *Vestibulum vaginae*.

B.) DIE ÄLTEREN EINTEILUNGEN

Wesentlich erscheint die Klassifikation der verschiedenen Formen angeborener Analatresie, wie sie AMMON (1842) und v. ESMARCH (1882) modifizierten. Ihr liegt die Einteilung von PAPENDORF (1783) zugrunde. So unterscheidet v. ESMARCH:

1. Atresia ani
2. Atresia ani et recti
3. Atresia recti
4. Atresia ani vesicalis sive urethralis
5. Atresia ani vaginalis
6. Atresia ani perinealis sive scrotalis.

Die mannigfaltige Erscheinungsform der anorectalen Mißbildungen veranlaßte manche Autoren zu einer Reihe von Ergänzungen und Veränderungen (BODENHAMMER, JAKUBOWITSCH). Auch spielten anatomische und entwicklungsge-
schichtliche Gesichtspunkte eine Rolle und ergaben voneinander abweichende Termini (BARDELEBEN, FRANK u. a.).

STIEDA stellte 1903 eine Klassifikation auf, nach der er die Mißbildungsformen aufgrund embryonaler Genese definierte. Er gliederte sie in drei Hauptgruppen und zwar nach Atresien mit äußerer, innerer oder keiner Fistelverbindung. Er war der Ansicht, daß die äußeren Fisteln durch sekundäre pathologische Prozesse verursacht werden, während es sich bei den inneren Kommunikationen um Entwicklungsstörungen handele.

Die Einteilungen von STIEDA:

1. Atresia ani sive recti congenita simplex
 - a) Atresia ani simplex
 - b) Atresia recti simplex
 - c) Atresia ani et recti simplex
2. Atresia ani sive recti complicata cum communicationibus
 - a) Atresia ani et communicatio recti cum vagina
 - b) Atresia ani et communicatio recti cum vesica urinaria
 - c) Atresia ani et communicatio recti cum parte prostatica urethrae
3. Atresia ani sive recti complicata cum fistulis
 - a) Atresia ani cum fistula perineali
 - b) Atresia ani cum fistula scrotali
 - c) Atresia ani cum fistula suburethrali
 - d) Atresia ani cum fistula vestibulari

C.) DIE NEUEREN EINTEILUNGEN

Auch heute bevorzugen eine Reihe von Autoren (NIXON, BILL und JOHNSON, LOUW, PARTRIDGE und GOUGH, SCOTT und SWENSON) eine Klassifikation nach entwicklungsgeschichtlichen Gesichtspunkten, da die Forschung in dieser Hinsicht neue Erkenntnisse erbracht hat.

BROWNE berücksichtigt in seiner Einteilung vor allem pathologisch-anatomische Merkmale. Er unterscheidet zwei Hauptgruppen, ein "low level of the pouch" (I) und ein "high level of the pouch" (II).

I. 1. Imperfect anus

- a) Stenosis of the anus
- b) Microscopic anus

2. Ectopic anus

- a) Shot-gun perineum
- b) Vaginal ectopic anus
- c) Male ectopic anus

II. 1. Covered anus

- a) Covered masculin anus
- b) Covered feminin anus

2. Rectal deformities

Die meisten Autoren machen aber wohl Gebrauch von der Klassifikation, die LADD und GROSS angegeben haben. Sie ist im Gegensatz zu älteren Modifikationen sehr vereinfacht und wird von klinischen und chirurgischen Prinzipien bestimmt.

Typ I	Analstenose
Typ II	Analatresie
Typ III	Anal- und Rectumatresie
Typ IV	Rectumatresie

In 50-70 % der Fälle bestehen Nebenausmündungen des Rectums nach außen oder nach innen zu den benachbarten Organen des Urogenitaltraktes (GROB, REHBEIN). Die Mehrzahl der Fistelgänge findet sich bei Typ III, selten bei Typ I und II; bei Typ IV sollen sie nicht vorkommen (GROB, NIEMANN).

Die folgende Abbildung gibt eine Übersicht über die möglichen Fistelverbindungen bei Knaben und Mädchen (s. Seite 18).

**A**

I. Anal-od. Rectumstenose

**B**

Rectovesicalfistel

**C**

Kloake



II. Analatresie



Rectourethralfistel



Rectovaginalfistel



III. Anal- u. Rectumatresie



Rectoscrotaalfistel



Rectovestibularfistel



IV. Rectumatresie



Rectoperinealfistel



Rectoperinealfistel

Reihe A zeigt die vier Typen anorectaler Mißbildungen nach LADD u. GROSS. In den Reihen B u. C sind die möglichen Kommunikationen mit dem Rectum bei Knaben und Mädchen dargestellt.

V.) KLINIK

A.) ZUR SYMPTOMATIK UND DIAGNOSTIK

Eine Anal- oder Rectumstenose (Typ I) wird in den ersten Lebenswochen häufig übersehen, da das Meconium und die wenig konsistenten Stühle des jungen Säuglings passieren können. Erst wenn beim Übergang zur künstlichen Ernährung die Stühle fester werden, kommt es zu Retentionserscheinungen mit sekundärem Megacolon. Meteorismus und Subileus bestimmen das klinische Bild. Bleistiftdünne Stühle erleichtern die Diagnose.

Im Idealfall sollte die Diagnose einer Analatresie (Typ II) gleich nach der Geburt gestellt werden. Unterbleibt eine genaue Untersuchung des Neugeborenen, so weist meist das Ausbleiben des Meconiums auf die Fehlbildung hin. Wird sie am 1. oder 2. Tag nicht erkannt, dann führt die zunehmende Auftreibung des Abdomens zum Vollbild des tiefsitzenden Ileus. Das Neugeborene erbricht und verweigert die Nahrungsaufnahme. Die durch die ersten Trinkversuche eingeführten Bakterien zersetzen das Meconium, es bilden sich Ansammlungen großer Gasmengen, das Abdomen vergrößert sich unförmig, die Haut wird glänzend, es besteht eine Tympanie. Der Zwerchfelldruckstand behindert das Kind in der Atmung. Der Allgemeinzustand wird bedrohlich.

Bei membranösen Verschlüssen wölbt sich die Analmembran beim schreienden Säugling vor. Das Meconium schimmert bläulich durch.

Handelt es sich um eine Atresia ani et recti (Typ III) ohne Kommunikation nach innen oder außen, so findet man ebenfalls einen Analverschluß. Aber die Analmembran wölbt sich beim Pressen nicht vor. Die Spätsymptomatik entspricht der einer Analatresie. Die Höhe der Rectumatresie läßt sich teils röntgenologisch, teils erst bei der Operation feststellen. In den meisten Fällen ist die Atresia ani et recti mit einer Fistelöffnung verbunden, und somit sind die klinischen Erscheinungen von den Fisteln und ihrer Weite abhängig.

Die Diagnose einer isolierten Atresia recti (Typ IV) bereitet oft größere Schwierigkeiten, da ja ein normal ausgebildeter Anus vorhanden ist. Hier macht meist erst ein tiefsitzender Ileus auf die Fehlbildung aufmerksam. Bei der reinen Atresia recti sollen Fisteln nicht vorkommen (NIEMANN).

Wie bereits angedeutet, richtet sich die Symptomatik bei den Fehlbildungen mit Kommunikationen nach der Weite der Fisteln. Ist sie breit genug, so werden die ileitischen Erscheinungen ausbleiben.

Die abnormen Öffnungen nach innen werden bei Mädchen selten übersehen. Entleert sich Mekonium aus der Vagina, kann mit Sicherheit eine Rectovaginalfistel angenommen werden. Ist nur eine einzige Öffnung vorhanden, aus der

sich Urin und Mekonium entleeren, so handelt es sich um eine persistierende Kloake. Schwieriger ist die Differentialdiagnose der inneren Kommunikationen bei Knaben. Die Verbindung mit der Blase liegt in der Gegend des Blasengrundes oder am Blasenhalss bzw. im proximalen Drittel der Harnröhre. Die Fistelgänge bei der "Atresia recto-vesicalis" - sind kurz und, im Gegensatz zur "Atresia rectourethralis", in den meisten Fällen ziemlich weit, so daß sich eine ausreichende Menge Meconium und Stuhl entleeren kann. Wegen des engen Fistelganges kommt es bei der Atresia rectourethralis sehr bald zu den Erscheinungen eines Subileus. Die beiden Fistelformen lassen sich dadurch unterscheiden, daß bei der Atresia recto-vesicalis jede Urinportion mit Stuhl untermischt ist, während es bei der Atresia rectourethralis zum Abgang von reinem Meconium oder Gas außerhalb der Miktion kommt. Der Blasenkatheterismus liefert bei der Atresia recto-urethralis klaren Urin, welcher bei der Atresia recto-vesicalis immer getrübt und mit Stuhl vermischt ist (OBERNIEDERMAYER). Dieser Umstand birgt die große Gefahr einer ascendierenden Infektion bei Fortbestehen der Fistel.

Wenn auch die überwiegende Zahl der Fisteln erkannt wird, so gibt es kein diagnostisches Verfahren, um das Vorhandensein einer Urethrafistel mit Sicherheit auszuschließen (HAGEN).

Der Nachweis einer Fistel in röntgenologischer Darstellung durch Auffüllen der Urethra und Blase mit Kontrastmitteln hat meist nur Erfolg, wenn die innere Verbindung weit genug ist. Ebenso verhält es sich mit Farblösungen, die nach Einspritzung in die Urethra im positiven Fall in der Analgegend nachweisbar sind.

Aufgrund dieser Unsicherheit in der Diagnostik vertreten KIESEWETTER und TURNER die Ansicht, daß bei bloßem Verdacht auf eine innere Kommunikation immer so verfahren werden soll, als wäre eine Fistel vorhanden. BILL und JOHNSON betonen nachdrücklich, daß man bei Fehlen einer normalen Afteröffnung eine Fistel erwarten muß.

Ein wichtiges Hilfsmittel zur Feststellung der Distanz zwischen Analmembran und Rectumblindsack ist die Röntgenaufnahme im seitlichen Strahlengang von Abdomen und Becken in Kopfhängelage nach WANGENSTEEN und RICE (1930). Die Analmembran wird dabei mit einer Bleimarke oder Knopfsonde markiert. Durch die Hängelage steigen die Darmgase in den rectalen Blindsack auf, seine Kontur kommt zur Darstellung. Die Luftfüllung des Enddarmes kann selbstverständlich erst zustande kommen, wenn die Diagnose das distale Colon erreicht haben. Das ist gewöhnlich schon gegen Ende des ersten Lebensstages der Fall. Eine kleine Luftblase vor dem Rectum kann auf eine Fistelverbindung zwischen Rectum und Harnblase hindeuten (GROB). Das Röntgenverfahren nach WANGENSTEEN und RICE gibt auch Aufschluß über fehlende Darmgase, z. B.

bei gleichzeitiger Duodenalatresie (NIEMANN).

Allerdings ist dieses Röntgenverfahren nicht ganz verlässlich. So können Meconiummassen im Enddarm, die nicht von Gasen verdrängt wurden, eine falsche Distanz vortäuschen.

B.) BEHANDLUNGSMETHODEN

Die einfachste Behandlungsart ist die Bougierung mit Hegarstiften. Sie wird vielfach bei Stenosen des Enddarmes angewendet. Eine meist unerläßliche Maßnahme zur Vermeidung von Narbenkontrakturen ist die postoperative Bougierung. Sie muß über mindestens 6-8 Wochen vorgenommen werden und darf nur allmählich abgebaut werden (REHBEIN).

Die Erweiterung einer bestehenden Fistel darf immer nur ein vorübergehender Behelf bleiben. Sie kommt nur bei an sich schon großkalibrigen Fistelbildungen in Frage, vor allem bei der Atresia cum fistula vestibulari, und ist nur in wenigen Fällen berechtigt, wo entweder der schlechte Allgemeinzustand des Kindes einen anderen Eingriff nicht zuläßt oder wo eine Verbringung des Kindes in ein Krankenhaus vorläufig nicht möglich ist. Eine Beibehaltung der Fistel führt in den meisten Fällen zu schweren Schädigungen. Gewöhnlich kommt es früher oder später zur Ausbildung eines sekundären Megacolons mit den Erscheinungen schwerster Kotstauung (OBERNIEDERMA YR). ROSNER weist darauf hin, daß die Kotstauung später im Falle einer Entbindung ein Geburtshindernis darstellen kann. Es bestehe vermehrt die Gefahr eines tiefgreifenden Einrisses des Septum recto-vaginale mit den Folgen eines Dammrisses 3. Grades. Nicht selten komme es zu einem Scheiden-Mastdarm-Vorfall. Auch betont ROSNER die Bedeutung für das Geschlechtsleben. Von Anfang an aber besteht die Gefahr einer Cystitis. Es können sich schwer zu bekämpfende Ekzeme bilden (WEISS).

Die Ausführungen zeigen, wie wichtig in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle eine operative Versorgung ist.

Über ein Jahrhundert lang war für die Enddarmatresien die von DIEFFENBACH-RIZZOLI angegebene Proktoplastik (1828) die Methode der Wahl. Bei Vestibular- und Vaginalfisteln wurde der Damm vom Steißbein bis zur Vagina gespalten. Die Fistel wurde herausgelöst und an die normale Stelle zurückverlagert. Begreiflicherweise gestaltete sich die Dammbildung nach dieser tiefgreifenden Weichteilzerstörung sehr schwierig.

Deshalb lösten ROUFFART und SICK die Vestibularfistel isoliert heraus. Sie

bildeten einen Damm, indem sie nach einer Incision über der Analgegend den Vestibulumafter durch einen stumpf gebohrten Kanal hindurchzogen. Ähnlich verfahren STONE, POTTS und HANLEY bei tiefsitzenden Vaginalfisteln. Abgesehen von der Schwierigkeit des Präparierens und somit der Gefahr einer Organverletzung neigt der schmale Damm leicht zur Nekrose (HECKER). Die Mündung ist auch meist zu eng; oder es kann nach partieller Nahtinsuffizienz zur Retraktion an die ursprüngliche Stelle kommen (GROB).

Heute wird bei tiefer Analatresie mit Damm- oder Vestibularfistel häufig das Cut-back-Verfahren nach D. BROWNE angewandt. Mit der stumpfen Branche einer Schere wird in die Fistel eingegangen und mit der spitzen Branche die Haut im Analgrübchen durchstoßen. Ein Scherenschlag durchtrennt die Haut zwischen Fistel und Analgrübchen. Handelt es sich um eine Fistelbildung unmittelbar vor dem Analgrübchen, auch wenn sie extrasphinctär besteht, ist überhaupt nur das Cut-back-Verfahren anwendbar (HECKER).

Ein großer Nachteil bei dieser Operation ist natürlich der Verlust des Dammes. Inwieweit das Folgen für die Kontinenz hat, ist umstritten. BROWNE meint, daß hier die Resultate gleich denen anderer Operationsverfahren seien. Schonender als die Cut-back-Operation ist die perineale Operation. Die Mobilisation des Blindsackes in dem Ausmaß, welches das spannungslose Einnähen in die Perinealhaut ermöglicht, kann nur dann von caudal unternommen werden, wenn die Atresie nicht höher als 1,5 cm vom Niveau der Haut aus ihren Sitz hat (OBERNIEDERMAIER). Bei Knaben wird ein Katheter in die Blase, bei Mädchen eine Sonde in die Vagina eingelegt. Nach einem Längsschnitt im Verlauf der Raphe ano-coccygea wird der M. sphincter ani externus durchtrennt. Das perineale Fettgewebe wird stumpf auseinandergedrängt und die Rectumtasche aufgesucht. Eine Verletzung der Urethra vermeidet man am ehesten, wenn man sich an die Vorderfläche des Steißbeins hält. Die Anschlingung der Rectumkuppe mit einigen Haltefäden erleichtert die weitere Mobilisierung. Der Enddarm wird so weit freipräpariert, bis der Blindsack ohne Spannung vor die Wunde gezogen werden kann. Nun vereinigt man den durchtrennten Sphinkterring vorn und hinten und fixiert die Rectumwand mit einigen feinen Seidenknopfnähten an das subcutane Gewebe. Erst jetzt wird der Blindsack eröffnet. Nach Entleerung des Meconiums vereinigt man die Schleimhautränder mit der Haut zirkulär durch Chromcatgutnähte. Ist eine Fistel vorhanden, muß man sie bei der Mobilisierung des Enddarms sorgfältig darstellen. Nach einer doppelten Ligatur wird durchtrennt. Das Rectum muß so weit mobilisiert werden, daß der rectale Fistelstumpf vor die Wunde gezogen werden kann. Er wird dann bei Eröffnung des Rectums reseziert. Wird der Verschuß einer Vestibularfistel aufgeschoben, entleert sich der Stuhl nach Behebung der Atresie vorwiegend durch die Fistel und nicht durch den neugebildeten After.

Die abdomino-perineale Durchzugsoption bei hochsitzenden Atresien geht ursprünglich auf McLEOD zurück und wurde 1948 von RHOADS wiederentdeckt. Nach Einführung eines Katheters in die Blase wird die Bauchhöhle durch einen tiefen, linksseitigen pararectalen Längsschnitt eröffnet. Man durchtrennt das Peritoneum viscerale im Bereich der Umschlagfalte zwischen Blase und Rectum und seitlich des Sigmoid. Der Blindsack wird gegen das kleine Becken zu von allen Seiten mobilisiert. An seinem vorderen und unteren Ende gerät man dabei auf die in diesen Fällen meist vorhandene recto-vesicale oder recto-urethrale Fistel. Man legt sie frei, ligiert und durchtrennt sie. Die Ligatur soll erst 3-4 mm von der Urethra entfernt vorgenommen werden, da es sonst zu einer Strikture der Urethra kommen kann (GROB). Der Rectumblindsack wird aus dem kleinen Becken vorgezogen. Um Läsionen der Nerven für die Blase und den Beckenboden möglichst zu vermeiden, darf das Gewebe nur stumpf gegen die Analregion hin auseinandergedrängt werden. Der 2. Teil der Operation wird nun vom Perineum aus vorgenommen. Man inci-di-ert die Haut in der Analregion in Längsrichtung und zieht das mobilisierte Rectum durch den Tunnel nach außen. Wenn der Durchzug infolge der Kürze der Gefäße nur unter Spannung möglich ist, durchtrennt man die Arteria hämorrhoidalis superior und eventuell Äste der Arteria mesenterica inferior. Sollte dadurch die Ernährung des Enddarmes gefährdet sein, muß man nach dem Durchzug den caudalen Teil des Blindsacks resektieren (GROB). Nach dem Verschluß der Bauchhöhle wird bei der perinealen Operation der After gebildet.

Bei der umfangreichen Mobilisierung lassen sich trotz peinlicher Vorsicht Verletzungen muskulärer und nervöser Elemente der Kreuzbeinhöhle nicht ganz umgehen. Als schwerwiegende Begleiterscheinungen können Kontinenzstörungen sowohl von Seiten der Blase wie vom Darm auftreten.

Darum modifizierte REHBEIN (1959) in Anlehnung an das Durchzugsverfahren nach BABCOCK und BACON (bei Rectumcarcinom) die abdomino-trans-anale Durchzugsplastik. Diese Operationsmethode hat den Vorteil, daß eine optimale Schonung der für die Kontinenz so wichtigen Muskeln und Nerven erreicht wird. Das Rectum wird kurz oberhalb der Douglas-Umschlagfalte durchtrennt. Man präpariert die Schleimhaut aus dem Blindsack heraus und zieht das mobilisierte Sigma durch die Rectummanschette und die Levator-schlinge nach caudal durch. Dieses Verfahren gewährleistet auch die Beseitigung einer Kommunikation des Rectums mit dem Urogenitalsystem, da die Fistel mit dem Durchzug "visierartig" (HAGEN) verschlossen wird.

STEPHANS wie KIESEWETTER und TURNER bevorzugen die sacroperi-neale Operation, um unter direkter Sicht den Durchzug durch die Puborectalis-schlinge vornehmen zu können. Hier wird von einem Sacral-schnitt

aus die Levatorplatte dargestellt.

Neben den Vorteilen, die die kombinierten Methoden bringen, darf doch nicht übersehen werden, daß diese Verfahren einen großen und schwierigen Eingriff darstellen, der trotz moderner Hilfsmittel den Neugeborenen schwer belastet. Deshalb sollten sie nur in den ersten Lebenstagen angewendet werden, wo ein besonders guter Allgemeinzustand einen günstigen Ausgang verspricht. Die meisten mit einer höher sitzenden Atresie geborenen Kinder sind aber untergewichtig und befinden sich in einem allgemein reduzierten Zustand. Deshalb wird an der v. Hauner'schen Universitätskinderklinik in München von einer palliativen Colostomie mehr Gebrauch gemacht, als das die meisten anderen Autoren tun. Natürlich bringt auch dieser Eingriff einige Gefahren mit sich, doch sind, wie die Erfahrung zeigt, die Träger einer solchen operativen Dickdarmfistel nicht ernstlich in ihrem Leben bedroht. Die palliative Colostomie ist eine kaum belastende Maßnahme, die dem Kind sofort Entlastung bringt und den lebensgefährlichen Zustand des kompletten Darmverschlusses beseitigt. Dadurch kann man die endgültige Bereinigung 3-4 Monate hinausschieben, bis das Kind kräftiger geworden ist. Die Dickdarmfistel wird als doppelläufiger Anus im Bereich des Quercolons angelegt. Diese Lage bildet kein Hindernis für die spätere Operation und ermöglicht durch Spülungen die Entleerung des distalen Darmabschnittes bei bestehender Nebenausmündung. Ein Übertritt von Stuhl in das atretische Darmstück ist nicht mehr möglich (OBERNIEDERMA YR).

C.) DIE BEHANDLUNG DER EINZELNEN TYPEN

Bei Typ I beschränkt sich die Behandlung in vielen Fällen auf eine langdauernde Bougierung mit Hegarstiften bis Nr. 13 oder 14. Gelegentlich muß man operativ vorgehen. Dazu wird in Längsrichtung inzidiert und die Schleimhaut mit einigen Chromcatgutnähten mit dem Hautwundrand vereinigt. Eventuell vorhandene Hautwülste werden abgetragen. Zur Vermeidung einer Narbenkontraktur muß für mindestens 6-8 Wochen nachbougiert werden, wobei nur allmählich abgebaut werden soll (REHBEIN).

Handelt es sich um Typ II, wird die Membran gespalten. Man exzidiert seitlich die Ränder und fixiert die Schleimhaut durch einige Knopfnähte an die äußere Haut. Auch hier muß entsprechend lange nachbougiert werden.

Bei Typ III wird je nach Lage des Rectumblindsackes vorgegangen. Ist die Distanz zwischen Analmembran und Rectumende kleiner als 1,5 cm, so kommt der perineale Weg in Frage; ist sie größer als 1,5 cm, dann ist die abdominoperi-

neale Operation die Methode der Wahl (GROB).

Typ IV läßt nur eine kombinierte Operationsmethode zu. Bei Kindern mit schlechtem Allgemeinzustand, mit schweren zusätzlichen Mißbildungen, im Ileus oder Frühgeburten wird zunächst als Palliativmaßnahme eine Colostomie vorgenommen.

Da vor allem die Typen II und III in den meisten Fällen mit Fisteln vergesellschaftet sind, richtet sich die Behandlung natürlich weitgehend nach deren Art und Lage.

Dringende Abhilfe ist bei Mädchen mit Rectovaginal- bzw. Rectovestibularfisteln selten notwendig, da die Öffnungen für die Stuhlentleerung meist ausreichend weit sind. In einzelnen Fällen kommt es jedoch trotz anscheinend mengemäßig genügender Kotentleerung nach einigen Monaten zu erheblicher Rückstauung und Eindickung; es bilden sich riesige Kottumoren. Aber im Allgemeinen kann man mit der Beseitigung dieser Fisteln warten, bis das Kind etwas größer ist, und die anatomischen Verhältnisse für einen operativen Eingriff günstiger sind.

Vestibulumfisteln und Perinealfisteln bei Typ II können mit einem Cut-back nach D.BROWNE angegangen werden. Bei Perinealfisteln, die im Analbereich liegen, genügt die Hautexzision. Scrotalfisteln werden von perineal versorgt.

Die Behandlung der Analatresien mit innerer Kommunikation -hochsitzende Vaginalfistel, Kloakenmißbildung, Urethral- und Vesicalfistel- besteht im abdominoperinealen Verfahren.

A.) DIE EINTEILUNG DER EIGENEN FÄLLE

Das Krankengut, das in dieser Arbeit besprochen wird, beläuft sich auf 153 Fälle mit anorectalen Mißbildungen. Die Kinder wurden in einem Zeitraum von 10 Jahren in der chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik (v. Hauner) in München aufgenommen.

Abbildung 2 zeigt die Anzahl der aufgenommenen Kinder, bezogen auf die Jahre 1952 bis 1963. Die Anzahl der Aufnahmen deckt sich weitgehend mit der der Geburtsjahre der Kinder. In den Jahren 1960 bis 1962 ist ein deutlicher Kurvenanstieg ersichtlich, während 1963 wieder ein Absinken zu verzeichnen ist. Im Gegensatz dazu nimmt die allgemeine Geburtenrate (Statistik von Bayern) auch nach 1962 kontinuierlich zu (Tabelle 1).

Jahrgang	Geburten
1958	161 443
1959	168 150
1960	171 665
1961	180 000
1962	180 224
1963	184 674

TABELLE 1

Die Geburtenrate in Bayern zeigt in den Jahren 1958 - 1963 einen kontinuierlichen Anstieg

Da die Jahre des Anstiegs in die "Contergan-Aera" fallen, stellt sich die Frage, ob Thalidomid bei dieser Häufung eine Rolle gespielt haben kann. IMDAHL weist darauf hin, daß er in den Jahren 1959 bis 1962 an der Bonner Chirurgischen Universitätsklinik eine Beziehung zwischen dem gehäuften Auftreten dieser Fehlbildungen und Contergan feststellen konnte.

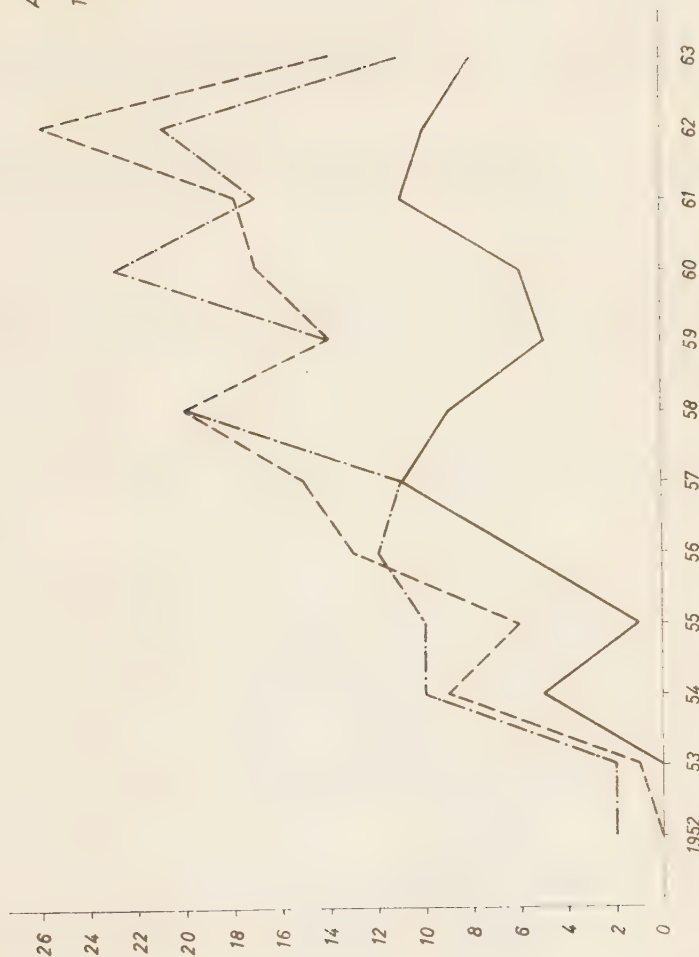
Bei unserem Krankengut ließ sich eine sichere Contergan-Anamnese nur in zwei Fällen erheben.

In dem Zusammenhang mit der Ätiologie ist vielleicht bemerkenswert, daß bei einer Mutter Diabetes mellitus vorlag. Von ihren beiden Kinder weist das eine zahlreiche Skelettmißbildungen auf; das andere ist unser Patient und hat neben einer Anal- und Rectumatriesie (Typ III) eine Kreuzbeinaplasie.

GEBURTEN

 AUFNAHMEN

 TODESFÄLLE



Eine andere Mutter hatte eine Schwangerschaftsnephropathie durchgemacht, eine weitere erkrankte im 2. Monat der Schwangerschaft an Hepatitis. Eine Mutter wurde wegen drohendem Abortus während der ganzen Gravidität entsprechend behandelt.

Familiäres Vorkommen, wie es SUCKLING, FUHRMANN und Mitarbeiter, und COCHRAN beschreiben, war nur bei einem Kind nachzuweisen, dessen Bruder an derselben Anomalie litt.

Aus Tabelle 2 ist die Verteilung der 153 Kinder zu ersehen, die wegen anorectaler Mißbildungen an der Universitätskinderklinik München aufgenommen wurden.

Typ	Patienten	%	Knaben	Mädchen
I	27	18	19	8
II	39	25	18	21
III	87	57	50	37
IV	--	--	--	--
Insgesamt	153	100	87 (57%)	66 (43%)

TABELLE 2

Die Aufgliederung von 153 Kindern mit anorectalen Mißbildungen mit Geschlechtsverteilung (Einteilung nach LADD und GROSS).

In der Literatur wird Typ III als die bei weitem häufigste Form angegeben (70-80 % nach REHBEIN). Auch bei unserem Krankengut macht diese Gruppe mehr als die Hälfte aller Fälle aus. Eine reine Rectumatresie (Typ IV) kommt sehr selten vor. Sie fand sich bei keinem unserer Kinder. Während die Statistik angibt, daß in den Jahren 1952 bis 1963 in Bayern insgesamt nur 2 % mehr Knaben geboren wurden, zeigt die Geschlechtsverteilung unserer Patienten ein deutliches Überwiegen der männlichen Individuen um 14 %.

Tabelle 3 enthält die Fisteln aller vier Typen mit anorectalen Mißbildungen. Die abnormen Öffnungen sind nach ihrer Häufigkeit geordnet.

Entsprechend den Angaben in der Literatur fand sich auch bei unseren Patienten die Rectovestibularfistel als die häufigste Kommunikation. In wenigen Fällen bestand eine Scrotal- oder eine Vesicalfistel. Nur zwei Mädchen hatten die seltene Form einer Kloakenmißbildung.

Art der Fistel	Zahl der Fälle	%
Vestibularfistel	31	36
Perinealfistel	21	24
Urethrafistel	13	15
Vaginalfistel	10	12
Scrotalfistel	5	6
Vesicalfistel	4	5
Kloake	2	2
Insgesamt	86	100

TABELLE 3

Von 153 Kindern mit anorectalen Mißbildungen wiesen 86 eine Rectumfistel auf.

GROB und REHBEIN rechnen bei anorectalen Mißbildungen mit einer Häufigkeit von 50 bis 70 % mit Nebenausmündungen des endständigen Darmlumens nach außen oder innen zu benachbarten Organen des Urogenitaltraktes. Dieser Wert deckt sich mit der Häufigkeit von 56 % bei unseren Kindern (Tab. 4).

		ohne Fisteln		mit Fisteln	
		Knaben	Mädchen	Knaben	Mädchen
Typ I	23	19	4	4	-
Typ II	16	12	4	23	6
Typ III	28	27	1	59	23
Insgesamt	67	58	9	86	29
	(44 %)			(56 %)	

TABELLE 4

Die Verteilung der Fälle mit anorectalen Mißbildungen mit und ohne Fisteln.

Das gehäufte Auftreten von Fisteln bei Typ III entspricht den Angaben in der Literatur (GROB). Dagegen fand sich auch bei Typ II eine große Zahl von Analatresien mit Fistelverbindungen. Tabelle 4 zeigt auch, daß wir insgesamt nur bei 29 Knaben eine Fistelöffnung fanden, während wir bei den Mädchen eine beinahe doppelt so hohe Anzahl (59) nachweisen konnten. Hierbei haben die Enddarmanomalien mit Vestibularfisteln mit 31 Fällen den größten Anteil.

In Tabelle 5 sind 19 Mißbildungsformen enthalten, die wir bei 153 untersuchten Kindern diagnostizierten.

Neben der häufig angegebenen Kommunikationen des Rectums, den Vestibular-, Perineal-, Urethral-, Vaginal-, Scrotal- und Vesicalfisteln, fanden wir bei zwei Mädchen die seltene Form der Kloakenbildung. Hier entleeren sich Stuhl und Urin aus einer einzigen Urethrovaginalöffnung, wobei die Rectumfistel hoch im Vaginalbereich mündet. Zur Analstenose zählten wir auch die Fälle, bei denen ein "microscopic anus" (D. BROWNE) vorlag, sofern er sich im Bereich des atretischen Anus befand. Andernfalls ordneten wir ihn unter Analatresie mit Perinealfistel ein.

Typ	Art der Mißbildung	Fälle	Knaben	Mädchen
I	Analstenose	19	15	4
	Analstenose und Vaginalfistel	2	-	2
	Analstenose und Vestibularfistel	1	-	1
	Rectumstenose	4	4	-
	Rectumstenose und Vaginalfistel	1	-	1
II	Analatresie	16	12	4
	Analatresie und Urethralfistel	1	1	-
	Analatresie und Scrotalfistel	2	2	-
	Analatresie und Vestibularfistel	10	-	10
	Analatresie und Vaginalfistel	1	-	1
	Analatresie und Perinealfistel	9	3	6
III	Anal- und Rectumatresie	28	27	1
	Anal- und Rectumatresie und Perinealfistel	12	4	8
	Anal- und Rectumatresie und Vesicalfistel	4	4	-
	Anal- und Rectumatresie und Urethralfistel	12	12	-
	Anal- und Rectumatresie und Scrotalfistel	3	3	-
	Anal- und Rectumatresie und Kloake	2	-	2
	Anal- und Rectumatresie und Vaginalfistel	6	-	6
	Anal- und Rectumatresie und Vestibularfistel	20	-	20
IV	---	-	-	-
Insgesamt		153	87	66

TABELLE 5

Die 153 Kinder mit anorectalen Mißbildungen mit und ohne Fisteln nach der Einteilung von LADD und GROSS.

B.) DIE BESPRECHUNG DER EIGENEN FÄLLE

Das vorliegende Krankengut wird nach der Einteilung von Tabelle 5 hinsichtlich Behandlung und Verlauf besprochen. Wegen des umfangreichen Krankenguts ist es nicht möglich, jeden Fall einzeln zu behandeln. Deshalb werden Kinder mit derselben Mißbildungsart und ähnlichem Krankheitsverlauf in Gruppen zusammengefaßt.

Die Fälle von Typ I

Zu Typ I zählen 27 Kinder, 19 Knaben und 8 Mädchen. Eine reine Analstenose fand sich bei 19 Patienten, eine isolierte Rectumstenose bei 4 Patienten. Die übrigen Fälle von Anal- bzw. Rectumstenose waren mit Vaginal- oder Vestibulumfisteln kombiniert.

Typ I - isolierte Analstenose - 19 Fälle

Bei 6 Fällen konnte die Stenose durch Bougierung beseitigt werden. Bei einem Kind handelte es sich um einen zweieiigen Zwilling, dessen Bruder vollkommen gesund ist. Ein Kind litt zusätzlich an einer Ösophagusatresie. Das Kind wurde zuerst mit Bougierung behandelt und nach operativer Versorgung der Ösophagusatresie endgültig operiert. Das Kind überlebte, es ist kontinent. Ein Kind starb nach kurzer Zeit wegen allgemeiner Lebensschwäche. Es hatte als zusätzliche Mißbildung eine Spina bifida. Ein weiteres Kind mit Microcephalus starb mit 4 1/2 Jahren. Die Todesursache ist unbekannt. Die übrigen Fälle mit isolierter Stenose mußten operativ versorgt werden.

In 7 Fällen wurde der Anus durch Circumzision, Mobilisierung des Rectums unter Schonung des Sphincters, Resektion der Engstelle und anschließendem Einnähen erweitert. In 6 Fällen wurde nur inzidiert und die Engstelle reseziert. Ein Kind mit kongenitalem Herzvitium kam im Herz- und Kreislaufversagen ad exitum.

Typ I - Analstenose mit Vaginalfistel - 2 Fälle

In dem einen Fall kam das Kind mit 1 1/2 Jahren zur Aufnahme. Der Befund erbrachte ein Megacolon, Kottumoren waren tastbar. Bei der operativen Ver-

sorgung wurde das Rectum von unten mobilisiert, nach Durchtrennung der Vaginalfistel durchgezogen und eingenäht. Das Kind, das neben multiplen Mißbildungen eine rechtsseitige Ureter- und Nierendoppelung aufwies, starb in Anurie. Der Sectionsbefund läßt auf eine Leberschädigung durch chronische Stuhltoxikation schließen.

Das 2. Kind wurde mit Erfolg operiert.

Typ I - Analstenose mit Vestibulumfistel - 1 Fall

Bei diesem Mädchen wurde eine Cut-back-Operation mit sehr gutem Erfolg vorgenommen.

Typ I - isolierte Rectumstenose - 4 Fälle

Bei drei Kindern bestand ein sekundäres Megacolon, zwei Kinder hatten außerdem ein Dolichosigma. In dem einen Fall wurde die Stenosestelle der Länge nach gespalten und nach Caudalraffung des Rectums quer vernäht. Anschließend wurde nachbougiert. Nach einem halben Jahr kam das Kind im Subileuszustand erneut zur Aufnahme. Nach Anlegen eines Anus praeter wurde das riesige sekundäre Megacolon reseziert. Das 2. Kind wurde aufbougiert. Bei den beiden anderen Kindern handelt es sich um Brüder, die beide aufbougiert wurden. Der eine Junge ist zu 90 % sauber; sein Bruder, der geistig zurückgeblieben ist, ist inkontinent.

Typ I - Rectumstenose mit Vaginalfistel - 1 Fall

Das geistig und körperlich unterentwickelte Mädchen wurde mit 7 Monaten aufgenommen. Die Enddarmomalie wurde operativ beseitigt. Das Kind, das multiple Mißbildungen aufwies, starb mit 10 Monaten an Intoxikation.

Die Fälle von Typ II

Unter Typ II fallen 39 Kinder. Dabei fanden sich 16 Patienten mit isolierter Analatresie. Unter den Fistelverbindungen sind die Mädchen mit Rectovestibu-

lumfisteln zahlenmäßig am stärksten vertreten (10 Fälle). Bei 9 Kindern waren Rectoperinealfisteln nachweisbar. Die übrigen Fälle verteilen sich auf Kommunikationen mit Scrotum (2), Vagina (1) und Urethra (1).

Typ II - isolierte Analatresie - 16 Fälle

In 10 Fällen wurde von caudal operiert. Davon starben 3 Kinder an unbeeinflussbarer Cyanose bedingt durch kongenitales Herzvitium. Ein Kind mit zusätzlicher Ösophagusatresie starb an Pneumonie, nachdem es nach der Thoraxoperation zur Nahtinsuffizienz gekommen war. Ein Kind war wegen seiner Ösophagusaplasie nicht lebensfähig. Ein weiteres Kind starb bei allgemeiner Lebensschwäche.

In einem Fall riß die Analmembran spontan auf; der Junge starb an seiner Herzinsuffizienz.

Zwei Kinder wurden nach der abdomino-perinealen Durchzugsmethode (REHBEIN) operiert. Das eine Kind starb kurz nach der Operation. Bei dem anderen Kind mußte wegen einer Blasenhalsenge, zusätzlich eine suprapubische Fistel angelegt werden. Der Junge kam mit 7 Wochen wegen seiner schweren Nierenmißbildung ad exitum.

3 Kinder waren auswärts operiert worden: In einem Fall war nicht nachbougiert worden, so daß sich eine Narbenstenose gebildet hatte. Es wurde nun aufbougiert, außerdem mußte ein Schleimhautprolaps abgetragen werden. Das 2. Kind wurde wegen Analprolaps aufgenommen. Bei ihm wurde ein Seidenfaden im Sinne eines Thierschringes eingelegt.

Das 3. Kind mit zusätzlicher linksseitiger Hydronephrose kam vor der vorgesehenen Nephrektomie an einem Harnwegsinfekt ad exitum.

Typ II - Analatresie mit Urethrafistel - 1 Fall

Der Junge wurde nach der abdomino-perinealen Durchzugsmethode operiert. Er starb an Colidyspepsie.

Typ II - Analatresie mit Scrotalfistel - 2 Fälle

Bei beiden Kindern wurde die Enddarmanomalie durch eine Cut-back-Operation mit sehr gutem Erfolg beseitigt.

Typ II - Analatresie mit Vestibulumfistel - 10 Fälle

Bei 8 Mädchen wurde die Cut-back-Operation angewandt. Davon kamen zwei Kinder wegen Colidyspepsie ad exitum. Ein Kind war auswärts operiert worden und wurde mit fünf Monaten wegen Analstenose mit Vestibularfistel aufgenommen. Auch hier wurde nach der Cut-back-Methode vorgegangen. Ein Mädchen wurde nicht operiert, da die Vestibularfistel ausreichend weit war. Das Kind starb mit vier Monaten bei Herzinsuffizienz (Aortenisthmusstenose).

Typ II - Analatresie mit Vaginalfistel - 1 Fall

Auch in diesem Fall wurde die Cut-back-Operation gewählt. Das Kind ist kontinent.

Typ II - Analatresie mit Perinealfistel - 9 Fälle

In 6 Fällen wurde nach der Cut-back-Methode vorgegangen. Bei 3 Kindern wurde nach Umschneidung der Fistel inzidiert und das Rectum mobilisiert. Von dieser Gruppe wurde ein Kind wegen Entleerungsstörungen nach 5 Monaten wieder aufgenommen. Der Analring wurde durch radiäre Inzisionen erweitert. Ein Kind starb bei Herzinsuffizienz.

Die Fälle von Typ III

Von den 87 Kindern, die Typ III zuzurechnen sind, zeigten 28 (27 Knaben, 1 Mädchen) eine isolierte Anal- und Rectumatresie. Wie bei Typ II machten auch hier die Mädchen mit Rectovestibulumfisteln bei den Fistelverbindungen mit 20 Fällen den Hauptanteil aus. In je 12 Fällen lag eine Perineal- und eine Urethralfistel vor. In den restlichen 15 Fällen war die Anal- und Rectumatresie mit einer Vesical- (4), einer Scrotal- (3), einer Vaginalfistel (6) oder einer Kloakenbildung (2) kombiniert.

Typ III - Anal- und Rectumatresie ohne Fistel - 28 Fälle

Von den 28 Kindern dieser Gruppe, 27 Knaben und 1 Mädchen, starben 23.

Die hohe Zahl der Todesfälle ist zum Teil auf das Fehlen jeglicher Öffnung mit nachfolgender Intoxikation zurückzuführen. Zum überwiegenden Teil liegt die Todesursache bei den schweren multiplen Mißbildungen, wie kongenitale Herzvitien, Ösophagusatresien, Meningocele u. a.

Bei 15 Kindern wurde als Palliativmaßnahme ein Anus praeter-naturalis angelegt. 4 Kinder starben infolge ihrer Herzvitien, 1 Kind mit Meningocele und Querschnittlähmung, 2 Kinder im Herz- und Kreislaufversagen, 3 Kinder an Pneumonie, 1 Kind an Peritonitis, 1 Kind an Colidyspepsie, 1 Kind infolge allgemeiner Lebensschwäche. Bei 2 Kindern war der Anus praeter auswärts angelegt worden. Davon starb das eine Kind am Operationstag, das andere nach einer Palliativoperation der bestehenden Ösophagusatresie.

Eine abdomino-perineale Durchzugsooperation wurde in 4 Fällen vorgenommen. Hier überlebte nur ein Kind, bei dem zuerst ein Anus praeter angelegt worden war; nach drei Wochen entstand spontan eine Analfistel. Hierauf wurde nach dem abdomino-sacralen Durchzugsverfahren vorgegangen. Die übrigen Kinder, davon eines mit multiplen Mißbildungen, starben im Herz- und Kreislaufversagen bzw. an Pneumonie.

Bei 6 Kindern wurde die Enddarmanomalie von caudal angegangen. Ein Kind war auswärts mit einem Anus praeter versorgt worden. Bei einem Jungen machte die Trennung von der Urethra Schwierigkeiten, so daß es zu einer Verletzung der Urethra kam. Der Urin entleerte sich durch den After. Nach Wiederaufnahme wird bei der Operation die tiefliegende Rectourethralfistel dargestellt. Starke Verwachsungen erschweren die Mobilisierung. Eine Interposition von Weichteilen zwischen Rectum und Urethra soll ein Rezidiv verhüten. Nach 7 Tagen kommt es zum Fistelrezidiv. Eine weitere Operation ist für später geplant. 2 Kinder starben infolge ihrer schweren multiplen Mißbildungen (Ösophagusatresie, Hydronephrose) im Herz- und Kreislaufversagen. Ein weiteres Kind (Mongolismus) kam bei ungeklärtem, nicht beeinflussbarem Fieberanstieg ad exitum. Ein auswärts operierter Junge wurde wegen Stenose mit Subileuserscheinungen und zur Versorgung der Ösophagusatresie aufgenommen. Nach der Thoracotomie verstarb das Kind bei Asphyxie.

Bei einem 3 Tage alten Säugling mit hochakutem Abdomen ergab die Laparotomie eine breite Perforation im unteren Sigma mit massenhaft Stuhl in der freien Bauchhöhle. Die Perforationsstelle wurde herausgeleitet. Das Kind starb am Operationstag an Peritonitis.

In einem Fall wurde als Palliativmaßnahmen der Rectumblindsack eröffnet und ein Gummidrain eingelegt. Das Kind erlag seinen schweren zusätzlichen Mißbildungen (Meningocele lumbalis u. a.).

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Perinealfistel - 12 Fälle

9 Kinder wurden von caudal operiert; Nach Umschneidung der Dammfistel wurde das Rectum mobilisiert. Anschließend wurde ein Kreuzschnitt im Analgrüben gemacht, das Rectum durchgezogen und eingenäht. Es folgte der Verschuß der Fistel. Von dieser Gruppe mußte ein Mädchen nach 5 Monaten wegen einer Rectovaginalfistel wieder aufgenommen werden. Sie wurde durch eine Cut-back-Operation beseitigt. Ein weiteres Kind starb nach der Operation bei unbeeinflussbarer Cyanose. Bei einem Jungen bestand in der Folge Inkontinenz für Stuhl und Urin, wahrscheinlich bedingt durch eine Kreuzbeinaplasie, die das Kind neben anderen Beckenanomalien aufwies. Es wurde eine Ileumblase angelegt. 2 Kinder, die außerdem an einer Ösophagusatresie mit Ösophago-Trachealfistel litten, starben nach Palliativoperationen der Ösophagusatresie. Ein Mädchen wurde vorerst ohne Operation entlassen, da die Stuhlentleerung aus der Fistel ausreichend erschien.

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Vesicalfistel - 4 Fälle

In 3 Fällen wurde ein Anus praeternaturalis im Quercolon angelegt: Bei dem einen Kind wurde nach 5 Wochen die Enddarmanomalie mit der Fistel beseitigt. Drei Tage später mußte wegen Ileus eine Dünndarmfistel angelegt werden.

Es kam zur Wundheilungsstörung, das Kind starb an seinem Ileuszustand. Ein 2. Kind, das schwere zusätzliche Mißbildungen aufwies, erlag einer interstitiellen Pneumonie. Bei dem 3. Kind führte cerebrale Schädigung zum Tode. Ein weiteres Kind war auswärts operiert worden und wurde im Alter von 3 Jahren in unsere Klinik zur Beseitigung der Fistel aufgenommen. Beim Aufnahmebefund geht der Urin tropfenweise aus dem After ab. Bei der Operation wird die enge Analöffnung umschnitten, der Enddarm mobilisiert und die Blasen-Mastdarmfistel dargestellt. Nach Durchtrennung der Fistel wird ein Blasenkatheter eingelegt, der zum Damm herausgeleitet wird (Blasen-Dammfistel). Das Rectum wird in die erweiterte Afteröffnung eingenäht. Es folgt die Anlage einer suprapubischen Blasenfistel. Nach 4 Wochen entleert sich jedoch wieder Urin aus dem Anus, ebenso aus der Dammfistel. Es gelingt, die Urethra bis prae-vesical aufzubougieren. Man legt nun einen endlosen Katheter ein; suprapubische Blasenfistel-Blase-Urethra-Gläus. Auf das Aufsuchen der Fistel wird verzichtet und auf spontane Epitheliasierung der Harnröhre gewartet. 4 Monate

später beginnt man mit der stufenweisen Entwöhnung vom Urethralkatheter. Es erfolgt beschwerdefreie Spontanmiktion aus der Urethra.

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Urethrafistel - 12 Fälle

In 6 Fällen wurde ein Anus praeter angelegt. Hier führten bei 2 Kindern zusätzliche schwere Mißbildungen zum Tode. 2 Kinder -bei dem einen bestand der Verdacht auf weitere Mißbildungen- starben im Herz- und Kreislaufversagen. 2 Kinder erlagen einer Peritonitis.

Bei einem Kind wurde nach primärer Anlage eines Anus praeter 4 Monate später eine perineale Operation vorgenommen. Leider läßt der geringe Ausbildungsgrad des Analschließmuskels keine ausreichende Kontinenz zu. Von den 4 Kindern, die nach der abdominoperinealen Durchzugsmethode nach REHBEIN operiert wurden, überlebte nur eines. 2 Kinder kamen wegen ihrer schweren Nierenmißbildungen ad exitum. Ein Junge war auswärts von caudal her operiert worden und wurde im Alter von 9 Monaten zur Fistelbeseitigung an unserer Klinik aufgenommen. Fünf Tage nach der abdominoperinealen Durchzugsoperation kam es zum akuten Abdomen. Bei der Relaparatomie zeigte sich, daß die Sigmaschlinge gänzlich zurückgeschlüpft war. Das Kind starb am Operationstag. In einem Fall war 3 Monate nach Anlegen eines Anus praeter ebenfalls nach dem abdominoperinealen Verfahren vorgegangen worden. Der Junge -ein Frühgeborenes- überlebte nicht.

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Scrotalfistel - 3 Fälle

Bei allen 3 Kindern wurde die Enddarmanomalie durch eine perineale Operation beseitigt. Es zeigten sich bei keinem Kind Kontinenzstörungen.

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Kloakenbildung - 2 Fälle

In beiden Fällen wurde ein Anus praeter angelegt. Das eine Mädchen war wegen seiner schweren multiplen Mißbildungen (Ösophagusatresie, Hydro-nephrose u. a.) nicht lebensfähig. Das andere Mädchen erlag einer Peritonitis.

Der Darm war 5 mm distal des Anus praeter infolge einer nekrotisierenden Colitis perforiert.

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Vaginalfistel- 6 Fälle

Im ersten Fall wurde die Anomalie perineal beseitigt.

Beim 2. Kind wurde zuerst ein Anus praeter angelegt.

Nach einem Monat wurde perineal vorgegangen und drei Wochen später die Colonfistel versenkt. Das 3. Mädchen war auswärts operiert worden und kam an unserer Klinik wegen seiner Fistel zur Aufnahme. Die operative Maßnahme war hier dieselbe wie beim 2. Kind. Das 4. Kind war ebenfalls auswärts operiert worden. Bei ihm wurde die Cut-back-Methode angewandt. Bei dem 5. Kind, das mit der perinealen Operation versorgt worden war, kam es zu einem Fistelrezidiv. Nun wurde eine Cut-back-Operation vorgenommen. Das 6. Kind starb 5 Tage nach Anlegen eines Anus praeter an Intoxikation.

Typ III - Anal- und Rectumatresie mit Vestibulumfistel- 20 Fälle

Bei 9 Kindern wurde eine perineale Operation vorgenommen. Hiervon sind bei 6 Kindern die Kontinenzergebnisse befriedigend; ein Mädchen ist inkontinent. 2 Kinder erlagen ihren zusätzlichen Mißbildungen (Hydrocephalus, Vitium cordis). In 2 Fällen wurde primär ein Anus praeter angelegt, nach einigen Wochen perineal vorgegangen und wieder ein paar Wochen später die Colonfistel versenkt. Beide Kinder sind kontinent; bei dem einen Mädchen handelt es sich um einen zweieiigen Zwilling, dessen Schwester vollkommen gesund ist. Ein Mädchen war auswärts operiert worden. Es kam im Alter von 8 Monaten wegen seiner Vestibulumfistel zur Aufnahme. Die Fistelbildung wurde durch eine Cut-back-Operation mit Erfolg beseitigt.

Bei 4 Kindern kam ein Anus praeter nur als Palliativmaßnahme in Frage; 2 Mädchen erlagen ihren Herzvitien, ein Kind starb an Urämie bei Nierenmißbildung; ein Frühgeborenes mit multiplen Mißbildungen kam im Herz- und Kreislaufversagen ad exitum.

Ein Kind starb nach Anlage eines Anus praeter an Pneumonie. In 3 Fällen wurde die Enddarmanomalie nicht behandelt: Das eine Mädchen, bei dem die Fistel genügend weit schien, erlag seinem Herzvitium. Die anderen 2 Mädchen

starben kurz nach Versorgung der Ösophagusatresie an Pneumonie bzw. im Herz- und Kreislaufversagen.

C.) ZUSÄTZLICHE MIßBILDUNGEN

Prognostisch von Bedeutung sind neben Reife und Allgemeinzustand des Neugeborenen die Begleitfehlbildungen. Von unseren 153 Kindern mit Enddarm-anomalien wiesen 77 zusätzliche Fehlbildungen auf. Das entspricht einem Prozentsatz von 50 % und deckt sich mit den Durchschnittswerten anderer Autoren, die eine Häufigkeit zwischen 32 und 65 % angeben (BETTEX 65 %, PARTRIDGE 39 %, HECKER 50 %, SANTULLI 32 %, FORSHALL 56 %, GREWE und RINGER 54 %).

REIFFERSCHIED veröffentlichte eine Weltstatistik von 42 % (1962).

Die 77 Fälle mit kombinierten Mißbildungen verteilen sich auf 46 Knaben und 31 Mädchen.

Typ	Art der Mißbildung	Gesamtzahl	Fälle + komb. Mißb.	%
I	Anal-, bzw. Rectum-stenose + Fisteln	27	12	44
II	Analatresie + Fisteln	39	16	41
III	Anal- und Rectum-atresie + Fisteln	87	49	56
Insgesamt		153	77	50

TABELLE 6

Die Verteilung der Fälle mit kombinierten Mißbildungen nach den Typen I-III und ihr Verhältnis zur Gesamtzahl.

Tabelle 6 zeigt, wie sich die Fälle mit kombinierten Fehlbildungen auf die Typen I-III verteilen. Außerdem gibt sie das Verhältnis zur Gesamtzahl der Kinder mit Enddarm-anomalien wieder. Während der Anteil der Kinder mit zusätzlichen Fehlbildungen bei Typ I und II um 40 % liegt, steigt er bei Typ III auf 56 %.

Typ	ohne Fisteln	Gesamtzahl	Fälle + komb. Mißb.	%
I	Anal-, bzw. Rectumstenose	23	9	39
II	Analatresie	16	12	75
III	Anal- und Rectumatresie	28	16	57
	Insgesamt	67	37	55

TABELLE 7

Die Verteilung der Fälle mit kombinierten Fehlbildungen bei isolierten Stenosen bzw. Atresien.

Typ	mit Fisteln	Gesamtzahl	Fälle + komb. Mißb.	%
I	Anal-, bzw. Rectumstenose	4	5	-
II	Analatresie	23	4	17
III	Anal- und Rectumatresie	59	33	56
	Insgesamt	86	40	47

TABELLE 8

Die Verteilung der Fälle mit kombinierten Fehlbildungen bei Enddarmanomalien mit Rectumfisteln.

Die Tabellen 7 und 8 enthalten die Aufschlüsselung der Werte von Tabelle 6 nach den Fällen mit und ohne Rectumfisteln. Außerdem ist das Verhältnis zur entsprechenden Zahl der Gesamtfälle ersichtlich. Der Unterschied zwischen anorectalen Mißbildungen mit und ohne Fisteln in Bezug auf die Häufigkeit zusätzlicher Fehlbildungen erscheint mehr zufällig und läßt keine Schlüsse zu. Doch zeigt sich auch hier wieder wie auf Tabelle 6 die steigende Tendenz der zusätzlichen Anomalien bei höher gelegenen Enddarmatresien.

Mit Fisteln	Gesamtzahl	Fälle + komb. Miß.	%
Perinealfistel	21	5	24
Scrotalfistel	5	1	20
Vesicalfistel	4	2	50
Urethrafistel	13	8	62
Vaginalfistel	10	6	60
Vestibularfistel	31	16	52
Kloake	2	2	100
Insgesamt	86	40	47

TABELLE 9

40 von insgesamt 86 Kindern mit Rectumfisteln wiesen zusätzliche Anomalien auf.

Bei den Kindern mit Rectumfisteln bestanden zu 47 % assoziierte Anomalien (Tab. 9). Abgesehen von den Fällen mit Perineal- und Scrotalfisteln liegt bei den übrigen Kindern mit Rectumfisteln der Anteil der zusätzlichen Mißbildungen um 50 % und darüber. Die Mädchen mit der Kloakenbildung wiesen beide kombinierte Mißbildungen auf. Doch ist die Anzahl zu gering, als daß sich hierüber etwas aussagen ließe.

Genitorenale Mißbildungen	60
Mißbildungen des Skelettsystems	42
Gastrointestinale Mißbildungen	25
Cardiovasculäre Mißbildungen	23
Neurologische Mißbildungen	10
Sonstige Mißbildungen	17
Insgesamt	177

TABELLE 10

Bei 77 von 153 Kindern mit Enddarmanomalien fanden sich 177 zusätzliche Anomalien.

Tabelle 10 zeigt, wie sich bei 77 Kindern mit Enddarmanomalien 177 zusätzliche Mißbildungen auf andere Organsysteme verteilen.

In Tabelle 11 sind die einzelnen Mißbildungen in der Reihenfolge ihrer Häufigkeit dargestellt (S. 42).

Vitium cordis congenitum	22
Nierenmißbildung	18
Ösophagusatresie und -aplasie (1)	15
Wirbelsäulendefekt	11
Hypospadie (I-III)	10
Mongolismus	8
Blasenmißbildung	7
Hüftluxation	7
Scrotum biopartitum	6
Idiopathisches Megacolon	5
Ureterdoppelung	5
Mega ureter	4
Meningocele	3
Ohrmuschelhypoplasie und -aplasie (1)	3
Klumpfuß	3
Spina bifida	2
Rippenanomalie	2
Beckendysplasie	2
Phokomelie	2
Radiusaplasie	2
Sichelfüße	2
Hackenfuß	2
Mesenterium commune	2
Leistenhernien	2
Bauchhoden	2
Uterus bicornis cum vagina duplice	2
Mikrocephalus	2
Hydrocephalus	2
Facialisparese	2
Allgemeine Entwicklungsstörung	2
Spaltbecken	1
Gehörgangshypoplasie	1
Polysyndaktylie	1
Daumendoppelung	1
Dudimentäres Daumenahängsel	1
Gaumenspalte	1
Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalte	1
Nonrotation	1
Meckel'sches Divertikel	1
Dolichosigma	1

Vaginalatresie	1
Üterus septus duplex cum vagina duplici	1
Pseudohermaphroditismus	1
Ureterabgangsenge	1
Leberanomalie	1
Praeauriculäres Hautanhängsel	1
Strabismus convergens	1
Cerebralschaden	1
Debilitas	1

TABELLE 11

Die zusätzlichen Anomalien in der Reihenfolge ihrer Häufigkeit.

Unter den Herzvitiolen sind in den Krankengeschichten nur sieben genau beschrieben und zwar handelt es sich im einzelnen um eine Aortenisthmusstenose, eine Doppelung des Aortenbogens (mit Umgreifung von Ösophagus und Trachea), einen offenen Ductus Botalli, eine Fallot'sche Tetralogie, einen Ventrikelseptumdefekt, eine unvollständige Transposition der großen Gefäße und eine Reizleitungsstörung.

NIEMANN und BERMAN bestätigen, daß in ihrer Statistik Mißbildungen des Herz- und Gefäßsystems am häufigsten vorkommen. Auch der relativ hohe Anteil genitorenaler Mißbildungen wird in der Literatur erwähnt (MOORE und LAWRENCE, HAGEN).

Die folgende Aufstellung (Tabelle 12) zeigt die Aufschlüsselung der Nieren- und Blasenanomalien.

Hydronephrose	9
Nierendoppelung	2
Doppeltes Nierenbecken	2
Nierenbeckenektasie	2
Verschmelzung der Nieren am oberen Pol	1
Beckenniere	1
Histologisch: fehlender Anschluß des Tubulusanteils an den Glomerulusanteil der Niere	1
Megavesica	4
Blasenextrophie	1
Fehlen des Ureterostiums	1
Blasenhalsenge	1

TABELLE 12 Aufschlüsselung der Nieren- und Blasenanomalien.

REHBEIN gibt an, daß in seiner Statistik auf 260 Kinder mit Ösophagusatresie, 24 (= 9 %) mit zusätzlichen Anomalien des Enddarms entfallen. FORSHALL gibt eine Häufigkeit von 12 % an. In der chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik München wurden von 1954 bis 1963 88 Kinder wegen Ösophagusatresie aufgenommen. Davon litten 15 Kindern, 10 Knaben und 5 Mädchen, außerdem an einer Mißbildung des Enddarms. Das entspricht einer Häufigkeit von 17 %. Hierbei mußten 12 Kinder aufgrund ihrer Anorectalmißbildung zu Typ III nach LADD und GROSS gezählt werden. Keines dieser Kinder überlebte, teils wegen multipler Mißbildungen (Herzvitien), teils wegen allgemeiner Lebensschwäche. Zu Typ II gehörten zwei Patienten. Der eine erlag einer Pneumonie; der andere wies eine Ösophagusaplasie im gesamten Thoraxabschnitt auf und kam im Kreislaufversagen ad exitum. Bei einem Jungen mit Analstenose (Typ I) wurde die Ösophagusatresie mit Erfolg operativ versorgt. BALDI und BIGARDI weisen darauf hin, daß viele zusätzliche Mißbildungen wie Herzvitien, Extremitäten- und Wirbelmißbildungen gleich den Enddarmanomalien auf den ersten Stufen der Entwicklung zustande kommen. Andererseits entstehen angeborene Leistenhernien durch ein Ausbleiben des Verschlusses im Leistenkanal erst im 7. Monat. Die Pathogenese der Megalureter erklären die beiden Autoren durch Stenosen, die sich beim Aufeinanderzuwachsen bildeten. Sie betonen außerdem, daß es sich beim Mongolismus nicht um eine angeborene Mißbildung im engeren Sinn, sondern um eine angeborene Degeneration des ganzen Organismus handelt. Auch hier ist der Haupteinfluß der Schädigung in den ersten Stadien der Entwicklung.

D.) MORTALITÄT

Von den 153 Kindern mit anorectalen Mißbildungen starben 73, das sind 48 %.

Tabelle 13 enthält die Zahl der Todesfälle entsprechend der Einteilung nach LADD und GROSS und zeigt zudem die Beziehung zu den Fällen mit kombinierten Mißbildungen.

Typ	Gesamtzahl	komb. Mißbild.	%	Zahl d. Todesfälle	%
I	27	12	44	5	18
II	39	16	41	13	33
III	87	49	56	55	63
Insgesamt	153	77	50	73	48

TABELLE 13

Die Zahl der Todesfälle im Verhältnis zur Gesamtzahl und zu den Fällen mit assoziierten Mißbildungen.

Auch hier ist zu erkennen, wie die Mortalität analog dem Schweregrad der Enddarmanomalie zunimmt. Bei den Anal- und Rectumatresien findet sich mit einem Wert von 55 die höchste Zahl der Todesfälle gegenüber einem Wert von 5 bei Anal- bzw. Rectumstenosen.

Der Tabelle 14 läßt sich entnehmen, wie sich die Mortalität auf Knaben und Mädchen nach dem Schema von LADD und GROSS verteilt.

Typ	Knaben		Mädchen		insgesamt	
	Fälle	gestorben	Fälle	gestorben	Fälle	gestorben
I	19	2	8	3	27	5
II	18	8	21	7	39	15
III	50	38	37	15	87	53
Insgesamt	87	48 (55 %)	66	25 (38 %)	153	73

TABELLE 14

Die Verteilung der Mortalität bei Knaben und Mädchen im Verhältnis zur Gesamtzahl.

Bei der Zahl der Todesfälle überwiegen die Knaben mit 55 %, während die Mädchen eine wesentlich geringere Mortalität von 38 % aufweisen.

Typ	Art der Mißbildung	Knaben	Mädchen	Patienten
I	Analstenose	2 (15)	1 (4)	3 (19)
	Analstenose + Vaginalfistel	-	1 (2)	1 (2)
	Rectalstenose + Vaginalfistel	-	1 (1)	1 (1)
II	Analatresie	7 (12)	3 (4)	10 (16)
	Analatresie + Urethralfistel	1 (1)	-	1 (1)
	Analatresie + Vestibularfistel	-	3 (10)	3 (10)
	Analatresie + Perinealfistel	-	1 (6)	1 (6)
III	Anal- und Rectumatresie	23 (27)	1 (1)	24 (28)
	Anal- und Rectumatresie + Perinealfistel	2 (4)	1 (8)	3 (12)
	Anal- und Rectumatresie + Vesicalfistel	3 (4)	-	3 (4)
	Anal- und Rectumatresie + Urethralfistel	10 (12)	-	10 (12)
	Anal- und Rectumatresie + Vaginalfistel	-	1 (6)	1 (6)
	Anal- und Rectumatresie + Vestibularfistel	-	10 (20)	10 (20)
	Anal- und Rectumatresie + Kloake	-	2 (2)	2 (2)
	Insgesamt	48	25	73

TABELLE 15

Todesfälle bei 73 Kindern, 48 Knaben und 25 Mädchen. In Klammern die Vergleichszahl aller Patienten mit entsprechenden Fehlbildungen.

In Tabelle 15 sind die Todesfälle von 73 Kindern bezüglich ihrer Verteilung auf die einzelnen Enddarmanomalien mit und ohne Rectumfisteln dargestellt.

Typ	Art der Mißbildung	Knaben	Mädchen
I	Analstenose + Perinealfistel	2	-
	Analstenose + Vestibularfistel	-	1
	Rectumstenose	4	-
II	Analatresie + Scrotalfistel	2	-
	Analatresie + Perinealfistel	3	-
	Analatresie + Vaginalfistel	-	1
III	Anal- und Rectumatresie		
	+ Scrotalfistel	3	-

TABELLE 16

Bei den aufgeführten Enddarmanomalien gab es keine Todesfälle.

Das Ergebnis der Aufstellung von Enddarmanomalien, bei denen es keine Todesfälle gab (Tabelle 16), erscheint rein zufällig. Doch ist auch hier wieder bemerkenswert, daß bei Typ III nur die Kinder einer einzigen Mißbildungsart in der Gesamtzahl überlebten.

Todesursachen		
Peritonitis		6
Postoperative Pneumonie		3
Chirurgisch bedingt		9
Tod nach operierter Ösophagusatresie		14
Herzinsuffizienz bei Vitium cordis congenitum		15
Lebensschwäche bei multiplen Mißbildungen		8
Herz- und Kreislaufversagen bei Lebensschwäche		9
Nierenmißbildung		8
Colidyspepsie bzw. Intoxikation		6
Plasmazelluläre Pneumonie		3
(Mikrocephalus (mit 4 1/2 Jahren)		1)
Nicht chirurgisch bedingt	(64)	63
Gesamt mortalität	(73)	72

TABELLE 17

Die Todesursachen sind hauptsächlich durch schwere zusätzliche Mißbildungen bedingt.

Aus Tabelle 17 ist ersichtlich, wie gering die postoperativen Komplikationen gegenüber schweren Begleitfehlbildungen wiegen. So waren es in der Hauptsache Ösophagusatresien, Herzvitien, Nierenmißbildungen und Lebensschwäche mit ihren Folgen, die sehr bald ad exitum führten. HAGEN kommt in seiner Statistik zu einem ähnlichen Ergebnis. Bei dem Kind mit Mikrocephalus konnten wir die eigentliche Todesursache nicht erfahren. Von den 72 (73) Kindern, die aus oben angeführten Ursachen nicht überlebten, handelte es sich in 12 Fällen um Frühgeburten, bei denen sich das Geburtsgewicht mit einer Ausnahme um 2000 Gramm und darunter bewegte.

E.) KONTINENZ IM ANORECTALBEREICH

1.) Das Sphinkterorgan

Der Erfolg und Mißerfolg der Behandlung anorectaler Mißbildungen wird schließlich durch die Kontinenz bestimmt. Nach DICK, STELZNER u. a. wird die Kontinenz erst durch die ungestörte Funktion des gesamten "Sphinkterorgans" (STELZNER) gewährleistet. Auch GASTON u. a. betonen die Einheit des Sphinkterapparates.

DICK spricht in dem Zusammenhang vom "anorectalen Ring" und rechnet dazu die glatte Muskulatur des M. sphincter internus und der Längsmuskelschicht, sowie die quergestreifte Muskulatur des M. puborectalis (Teil des M. levator ani) und der mittleren und tiefen Schicht des M. sphincter externus. Dieser anorectale Ring wird durch das Septum intermusculare von der subcutanen Portion des M. sphincter externus abgegrenzt.

STELZNER zählt zum Kontinenzorgan auch noch das Rectum, das Corpus cavernosum recti, außerdem die dehnbare, sehr empfindliche Proctodaealhaut, die den Analkanal überzieht, und möglicherweise die Analkrypten.

An der Entstehung des Abschlußapparates sind alle drei Keimblätter beteiligt:

Entoderm: Rectum, M. Sphincter internus

Mesoderm: willkürliche Muskulatur und Gefäße

Ektoderm: Analkanalhaut.

Alle Teile sind anatomisch und funktionell eng miteinander verbunden.

Der M. sphincter internus und die Längsmuskelschicht stehen ausschließlich unter Kontrolle des autonomen Nervensystems. Der M. sphincter externus dagegen wird sowohl spinal (N. pudendalis) wie autonom (N. hypogastricus, N. pelvicus) innerviert (DICK).

Die gemeinsame vollzogene Abschlußfunktion ist durch zwei extreme Verhaltensweisen gekennzeichnet. Einmal bewirken Rectum und Corpus cavernosum die Kontinenz durch Dehnung und Volumenzunahme. Zum anderen führt die maximale Kontraktion der Sphinkteren zur Kontinenz. Durch Dehnung des erstgenannten Systems erfolgt die reflektorische Kontraktion des Sphinkterorgans. Die dazu nötigen Leitungsbahnen sind noch nicht klar erkannt, doch ist ihre Anlage ohne Zweifel vorhanden (STELZNER). Grundlage der Kontinenz ist der unbewußte Dauertonus des M.sphincter internus. STELZNER ist der Ansicht, daß die Rectumfüllung den Sphinktertonus solange verstärkt, bis der Druck der Peristaltik gegen den geschlossenen Analkanal sich erschöpft (Reflex im Unbewußten). Wird aber die Anfüllung so stark, daß die Schwellkörper auseinandergedrängt werden, so gelangt der Inhalt in das oberste Analkanaltridteil und eröffnet es. Hier wird die sehr empfindliche Kryptenzone berührt. Nun vermittelt die sensible Analhaut eine bewußte Empfindung, die den M.sphincter externus zur stärkeren Kontraktion veranlaßt. Erschöpft sich die andrängende Peristaltik, so wird die Zusatzkontraktion, die ja willkürlich ist, wieder aufgehoben.

Zwischen der unbewußten und bewußten Phase gibt es noch eine unterbewußte, denn diese Reflexe funktionieren auch im Schlaf und Halbschlaf.

Der Nachweis läßt sich durch eine Ballonsonde erbringen, die man ins Rectum einführt. Der untersuchende Finger wird außen am M.sphincter in der Linea anocutanea leicht angelegt. Bei Anfüllung des Ballons ist die Kontraktion des Sphinktersystems leicht tastbar (GOLIGHER u. a.). Wie das EMG beweist, ist die willkürliche Externusfunktion nur kurzzeitig möglich. "Grundlage der Kontinenz, auf die sich diese willkürliche Notfallsfunktion aufbaut, ist der dauerkontrahierte Zustand des Sphincter ani internus. Der Dauertonus dieses glatten Muskels ist sozusagen sein Lebenselement" (STELZNER).

Nach STELZNER ist der M.sphincter ani externus ein natürliches enges Segment, das der Kontinenz dient. Er ist der von der Natur bei jedem Menschen angelegte "Wellenbrecher" der Peristaltik.

GASTON stellte die Kolonkontinenz der Sphinkterkontinenz gegenüber. Die Kolonkontinenz ist unwillkürlich, sie steht unter dem Einfluß des vegetativen Nervensystems und ist bisweilen bedeutend.

Da dem M.sphincter ani internus nach STELZNER u. a. eine so wichtige Funktion bei der Kontinenz zukommt, ergeben sich bedeutsame Folgen für den operativen Eingriff. Wesentlich ist nicht nur die Schonung des M.sphincter externus, sondern vor allem auch des M.sphincter internus.

Wenn es sich bei diesem Verschlüßapparat um ein hochdifferenziertes Organ handelt, so gilt auch hier der Satz: "Alle Organe vertragen Teilverluste, aber nicht Totaleinbußen auch nur eines ihrer Teile" (STELZNER).

Selbst bei erfolgreich operierten Menschen mit ausreichender Kontinenz zeigt sich, daß die Sphinkterfunktion in den Segmenten der Trennstelle schwächer geworden ist. Nach STELZNER genügt aber zur vollen Kontinenz schon ein Viertel des intakten Organs.

2.) Die Formen der Inkontinenz

DICK teilt die Inkontinenz in eine sensorische und in eine motorische ein. Die Reflexkette hat 5 Glieder:

- 1) Rezeptionsorgan (Anahaut und rectale Schleimhaut)
- 2) afferente autonome und spinale Nerven
- 3) übereinander gestaffelte und zentrale Umschaltstellen
- 4) efferente autonome und spinale Leitungsbahnen
- 5) das motorische Erfolgsorgan.

Sensorische Inkontinenz

Bei Totalverlust des Rezeptionsorgans kommt es zur kompletten Inkontinenz, da der Ersatzschleimhaut die Sensibilität meist fehlt. Partieller Verlust führt zu teilweiser Inkontinenz.

Motorische Inkontinenz:

Wenn die efferenten Nervenfasern unterbrochen sind, oder der Sphinkterapparat selbst lädiert ist bzw. fehlt,

Kombinierte Kontinenzstörung:

Bei Nervenläsionen ist die Kontinenzstörung praktisch immer kombiniert, da hier Anfang und Ende der Reflexkette nahe aneinander liegen.

Inkontinenz infolge Nervenläsionen:

Die Inkontinenz durch periphere Nervenläsionen ist kombiniert motorisch-sensorisch. da die Bahnen gemeinsam verlaufen. Bei einseitiger Trennung zeigt sich in der Folge nur eine Sphinkterschwäche, die sich im Laufe der Zeit weitgehend bessert. Sie macht also keine chirurgische Behandlung notwendig. Bei doppelseitiger Trennung käme theoretisch eine Nervennaht in Frage. Aber die kleinen anatomischen Verhältnisse bieten kaum Aussicht auf Erfolg.

Da STELZNER zu dem Kontinenzorgan auch das Corpus cavernosum recti zählt, ist zu bedenken, ob eine Inkontinenz nicht auch durch einen fehlenden Venenplexus bedingt sein kann.

Inkontinenz nach Sphinkterdehnung:

Diese Art der Inkontinenz kann durch unsachgemäße Bougierung verursacht werden. Entweder kommt es zur Zerreißung des Muskels oder zur Dehnung über seine Elastizitätsgrenze. Man könnte das mit einem zerrissenen bzw. überdehnten Gummiband vergleichen. Wenn es sich um eine Überdehnung handelt, kann durch Gymnastik meist eine Besserung erzielt werden. Nach vollständiger Sphinkterdurchtrennung sichert die Sofortnaht bei primärer Wundheilung volle Kontinenz (DICK).

Bei einem Totaldefekt des Sphinkters, sei es durch Lähmung, sei es durch Aplasie, sind 3 verschiedene chirurgische Ziele in Betracht zu ziehen (DICK):

- 1) die Bildung eines willkürlich schließenden Neosphinkters
- 2) Verzicht auf einen willkürlich schließbaren After und Erzeugung einer relativen Kontinenz durch Verengung des Enddarms
- 3) Schaffung günstiger Verhältnisse, die es ermöglichen, ein Kompressorium anzulegen und den Darm abzuklemmen.

3.) Kontinenzresultate bei 62 Kindern

SCHOBER und RODHE stellen drei Schweregrade der Inkontinenz auf:

- a) inkontinent für Winde
- b) inkontinent für dünnen Stuhl
- c) inkontinent für festen Stuhl

Bei Nachuntersuchungen und einer Fragebogenaktion lassen sich aber die Kontinenzqualitäten nicht so leicht abgrenzen und hängen von verschiedenen Faktoren ab. In einigen Fällen sind die Kinder noch zu klein, als daß man ein endgültiges Urteil fällen könnte. Erschwerend wirkt sich auch die uneinheitliche geistige Entwicklung bei Kindern gleichen Lebensalters aus. Manchmal gibt die zu optimistische Beurteilung von Seiten der Eltern ein falsches Bild. Außerdem waren eine Reihe von Patienten nicht mehr erreichbar.

In vielen Fällen, in denen eine Nachuntersuchung wegen der zu großen Entfernung zwischen Klinik und Wohnort nicht möglich war, mußten wir uns in der Bewertung der Kontinenz auf die Beantwortung von Fragebogen verlassen. Wir legten hierbei besonderen Wert auf die Beantwortung folgender Fragen:

Kann der Stuhl willkürlich gehalten werden?

Ist dieser Stuhl hart, weich, dünn?

Können Winde gehalten werden?

Ist der Stuhl blutig verschmiert?

Ist die Hose bisweilen stuhlbeschmutzt?

Können Eltern oder Patient die Funktion eines Schließmuskels feststellen?

Verspürt das Kind Stuhldrang?

Treten Schleimhautanteile aus dem After aus?

Wie lange wurde nachbougiert?

Kann der Urin willkürlich gehalten werden?

Ist Blasen- oder Nierenentzündung aufgetreten?

Zur Beurteilung der Ergebnisse hielten wir es für zweckmäßig, entsprechend den Angaben in der Literatur die Kontinenzqualitäten in gut, befriedigend oder schlecht einzuteilen. Natürlich kann eine solche Graduierung nicht alle Unterschiede erfassen, doch dürfte eine weitere Unterteilung kein übersichtliches Bild ergeben.

Die Prädikate gut, befriedigend, schlecht definierten wir nach folgenden Gesichtspunkten:

1. Gut -

Kontinenz für festen und dünnen Stuhl und Winde

Keine Beschmutzung der Wäsche.

2. Befriedigend -

Kontinenz für festen Stuhl,

Kontinenz für dünnen Stuhl und für Winde zweifelhaft,

Beschmutzung der Wäsche nur gelegentlich.

3. Schlecht -

Absolute Inkontinenz für Stuhl und Winde.

Bei diesen Resultaten berücksichtigten wir nur die Kinder, die zur Nachuntersuchung in die Klinik kamen oder deren Eltern uns die ausgefüllten Fragebogen zurückschickten.

TABELLE 18 zeigt die Kontinenzresultate von 62 Kindern, die wegen anorectaler Anomalien behandelt wurden. Die Fälle sind in das Schema nach LADD und GROSS eingeordnet.

Das einzige schlechte Resultat bei Typ II bezieht sich auf einen erst 2 1/2 Jahre alten Jungen, bei dem das endgültige Ergebnis noch abzuwarten ist.

Typ	Fälle	gut	befriedigend	schlecht
Analstenose	13	7	4	2
Analstenose + Vaginalfistel	1	1	-	-
Analstenose + Vestibularfistel	1	1	-	-
Rectumstenose	4	1	1	2
Analatresie	3	1	2	-
Analatresie + Scrotalfistel	1	-	1	-
Analatresie + Vestibularfistel	4	3	1	-
Analatresie + Vaginalfistel	1	-	1	-
Analatresie + Perinealfistel	7	5	1	1
Anal- und Rectumatresie	4	1	-	3
Anal- und Rectumatresie + Perinealfistel	8	2	3	3
Anal- und Rectumatresie + Scrotalfistel	3	2	1	-
Anal- und Rectumatresie + Vaginalfistel	3	1	-	2
Anal- und Rectumatresie + Vestibularfistel	9	5	3	1
Insgesamt	62	30	18	14

TABELLE 18

Kontinenzergebnisse von 62 Kindern mit anorectalen Mißbildungen.

In Tabelle 19 ist die analoge Aufstellung für Sphinktertonus und Stuhldrang enthalten.

Typ	Fälle	Sphinktertonus			Stuhldrang	
		gut	schwach	kein	ja	kein
Analstenose	13	8	2	3	11	2
Analstenose + Vaginalfistel	1	1	-	-	-	-
Analstenose + Vestibularfistel	1	-	-	1	1	-
Rectumstenose	4	2	2	-	3	1
Analatresie	3	2	1	-	1	-
Analatresie + Scrotalfistel	1	1	-	-	1	-
Analatresie + Vestibularfistel	4	4	-	-	4	-
Analatresie + Vaginalfistel	1	1	-	-	1	-
Analatresie + Perinealfistel	7	5	2	-	5	1
Anal- und Rectumatresie	4	3	-	1	1	1
Anal- und Rectumatresie + Perinealfistel	8	3	2	3	7	1
Anal- und Rectumatresie + Scrotalfistel	3	-	1	2	3	-
Anal- und Rectumatresie + Vaginalfistel	3	-	-	3	3	-
Anal- und Rectumatresie + Vestibularfistel	9	3	1	5	9	-
Insgesamt	62	33	11	18	50	6

TABELLE 19

Der Nachweis eines Sphinktertonus und des Stuhldrangs bei 62 Kindern

Leider wurde die Frage nach dem Stuhldrang nicht in allen Fällen beantwortet. So erklärt sich die Unvollständigkeit in dieser Tabelle. Abgesehen davon verspürten die meisten Kinder Stuhldrang, auch wenn der Sphinktermuskel gar nicht oder nur schwach ausgebildet war. Ein Vergleich mit Tabelle 18 läßt erkennen, daß trotz gutem Sphinktertonus das Kontinenzresultat nicht ganz befriedigend ist. Möglicherweise spielt hier die elterliche Erziehung eine Rolle. Auch ist zu bedenken, ob nicht der fehlende Venenplexus Ursache der Inkontinenz sein kann.

In dem einen Fall handelt es sich allerdings um den oben erwähnten 2 1/2 Jahre alten Jungen. Bemerkenswert erscheint die Tatsache, daß sich zwar bei 18 Kindern kein Sphinktertonus nachweisen ließ, aber nur bei 14 Kindern ein schlechtes Kontinenzresultat vorlag. In Übereinstimmung mit anderen Autoren wie DICK, STELZNER, FORSHALL, HELMER, HAGEN u. a. konnten auch wir die Erfahrung machen, daß sich die Kontinenzqualität mit zunehmendem Lebensalter bessert. Deshalb raten wir den Eltern, die Kinder zu regelmäßigem Training anzuhalten.

Ergebnisse	Typ I		Typ II		Typ III	
	Fälle	%	Fälle	%	Fälle	%
gut	10	53	9	56	11	41
befriedigend	5	26	6	38	8	29
schlecht	4	21	1		8	29
Insgesamt	19	100	16	100	27	100

TABELLE 20

Die prozentuale Aufteilung der Kontinenzresultate bei 62 Kindern.

Aus Tabelle 20 ist analog den Schwerengraden der Anomalien steigende Tendenz der schlechten Kontinenzresultate zu ersehen. Entsprechend den Angaben in Tabelle 19 ist ein fehlender Sphinktertonus vor allem bei Typ III nachzuweisen. Da in diesen Fällen der chirurgische Eingriff schwerwiegender als bei den anderen Typen ist, ist anzunehmen, daß der Defekt teilweise iatrogen bedingt ist. Andererseits kann er aber auch auf eine fehlende Anlage des Sphinkters zurückzuführen sein.

4.) Kontinenz und Operationsmethode

Die folgenden Aufstellungen sollen zeigen, welche Kontinenzresultate sich nach den verschiedenen Operationsmethoden ergaben (s. Seite 56).

Typ	Fälle	gut	befriedigend	schlecht
Analstenose	10	5	3	2
Analstenose + Vaginalfistel	1	1	-	-
Rectumstenose	1	-	-	1
Analatresie	3	1	2	-
Analatresie + Perinealfistel	3	3	-	-
Anal- und Rectumatresie	2	-	-	2
Insgesamt	20	10	5	5

TABELLE 21

Kontinenzresultate bei 20 Kindern, die nach der perinealen Methode operiert wurden.

Zu den Perinealoperationen (Tabelle 21) ist zu bemerken, daß in den 3 Fällen von Analatresie mit Perinealfistel und in dem Fall von Analstenose mit Vaginalfistel lediglich Exzisionen vorgenommen wurden. Ein Vergleich mit der folgenden Tabelle (22) zeigt, daß die Ergebnisse bei Perinealoperationen unabhängig von der Tatsache sind, ob es sich um Enddarmanomalien mit oder ohne Fisteln handelt. Wie bereits erwähnt, ist aber eine perineale Operation nur möglich, wenn die Atresie nicht zu hoch sitzt.

Typ	Fälle	gut	befriedigend	schlecht
Anal- und Rectumatresie + Perinealfistel	7	2	2	3
Anal- und Rectumatresie + Scrotalfistel	3	2	1	-
Anal- und Rectumatresie + Vaginalfistel	2	-	-	2
Anal- und Rectumatresie + Vestibulärfistel	7	4	2	1
Insgesamt	19	8	5	6

TABELLE 22

Kontinenzresultate von 19 Kindern, bei denen eine perineale Fisteloperation vorgenommen wurde.

Typ	Fälle	gut	befriedigend	schlecht
Analstenose + Vestibularfistel	1	1	-	-
Analatresie + Scrotalfistel	1	-	1	-
Analatresie + Vestibularfistel	4	3	1	-
Analatresie + Vaginalfistel	1	-	1	-
Analatresie + Perinealfistel	4	2	1	1
Insgesamt	11	6	4	1

TABELLE 23

Kontinenzresultate von 11 Kindern, bei denen eine Cut-back-Operation vorgenommen wurde.

Bei den Cut-back-Operationen (Tabelle 23) ist nur ein einziges schlechtes Kontinenzresultat zu finden. Natürlich kommen Cut-back-Operationen nur bei Fällen mit tiefsitzender Atresie in Frage, also bei Anomalien mit geringereim Schweregrad.

Typ	Fälle	gut	befriedigend	schlecht
Anal- und Rectumatresie	1	1	-	-
Anal- und Rectumatresie + Vaginalfistel	1	1	-	-
Anal- und Rectumatresie + Vestibularfistel	2	1	1	-
Insgesamt	4	3	1	-

TABELLE 24

Kontinenzresultate von 4 Kindern, bei denen anfänglich ein Anus praeter angelegt worden war. und die später nach der perinealen Methode behandelt wurden.

Typ	Fälle	gut	befriedigend	schlecht
Analstenose	3	2	1	-
Rectumstenose	3	1	1	1
Insgesamt	6	3	2	1

TABELLE 27

Kontinenzresultate von 6 Kindern, bei denen lediglich aufbougiert wurde.

In dem Fall mit dem schlechten Kontinenzergebnis nach Aufbougieungen (Tabelle 25) handelt es sich um einen Jungen, der geistig beträchtlich retardiert ist.

Ein Mädchen mit Anal- und Rectumatresie und zusätzlicher Perinealfistel wurde vorläufig ohne Operation entlassen. Sein Kontinenzzustand ist befriedigend.

Ein weiterer Fall von Typ III ließ sich in kein Schema einordnen. Bei dem Jungen war zuerst ein Anus praeter angelegt worden. Nach 3 Wochen entstand spontan eine Analfistel. Nun wurde nach dem abdomino-perinealen Verfahren vorgegangen. Nach 4 Monaten erfolgte die Rückverlegung des Anus praeter. Leider ist das Kind vollkommen inkontinent und verspürt auch keinen Stuhldrang. Ein Sphinktertonus ist nicht nachzuweisen.

In einem Fall wurde eine Korrekturoperation zur Erreichung der Kontinenz durchgeführt; Ein Mädchen von Typ III mit Perinealfistel war nach der perinealen Methode operiert worden. Wegen der fehlenden Kontinenz wurde ein THIERSCH-RING eingelegt. Doch blieb der erwünschte Erfolg aus. Das 7 Jahre alte Kind ist vollkommen inkontinent, obwohl es Stuhldrang verspürt und ein deutlich fühlbarer Sphinktertonus vorhanden ist. Hier ist sehr wahrscheinlich der fehlende Venenplexus Ursache der Inkontinenz. Doch ist der Zustand wie bei einer Reihe anderer Kinder nicht hoffnungslos, wenn sie entsprechend geübt werden. Voraussetzung dafür ist natürlich eine gewisse Intelligenz des Kindes. STELZNER ist der Meinung, daß bei einem Kind bis zu 10 Jahren eine günstige Entwicklung der Sphinkterfunktion zu erwarten ist.

5.) Die weiteren Fragen des Erhebungsbogens

In einigen Fällen wurde ein Schleimhautprolaps beobachtet. Doch war er nur bei einem Jungen so beträchtlich, daß das Kind zur Abtragung stationär aufgenommen werden mußte. Den übrigen Kindern machte der geringfügige Schleim-

hautvorfall keine Beschwerden, abgesehen von gelegentlichen kleinen Blutungen bei hartem Stuhlgang.

Durchschnittlich wurde ein halbes bis ein ganzes Jahr nachbougiert. Bei einem Kind mußte die Bougierung erneut verordnet werden, da ein enger Narbenring tastbar war.

Kontinenz und Harnwegs- bzw. Nierenerkrankungen.

Von 40 Kindern, die zur Nachuntersuchung kamen, fand sich bei 10 Patienten ein pathologischer Urinbefund bzw. ein Anhalt für eine Harnwegs- oder Nierenerkrankung. Naheliegend ist ein solcher Verdacht vor allem bei Kindern, bei denen eine Inkontinenz für Stuhl vorhanden ist. In diesen Fällen könnte eine Schmierinfektion Ursache der Pyurie sein.

Die folgende Tabelle (26) enthält eine Aufstellung der 10 Fälle hinsichtlich Kontinenz und Urinbefund.

Wir entschlossen uns zu einem I. V.-Pyelogramm, wenn ein pathologischer Urinbefund vorlag. GOUGH macht in Anbetracht der häufigen Kombinationen mit Fehlbildungen des Urogenitaltraktes grundsätzlich bei allen Kindern mit Enddarmanomalien eine Kontrastdarstellung der Nieren. Da dieses Verfahren für ein Kind immer eine beträchtliche Belastung darstellt, nahmen wir eine Röntgenaufnahme nur bei gegebenem Anlaß vor. Bei allen fünf Kindern war das Ergebnis der Röntgenaufnahme negativ. In zwei Fällen besteht der Verdacht auf Tonusstörung. Bei einem Jungen konnten wir der Ursache der Entleerungsstörung nicht nachgehen, da sich die Mutter zu einer erneuten Aufnahme nicht bereit fand. In dem andern Fall von Hamträufeln handelt es sich um einen Jungen, bei dem während der primären Operation erhebliche Trennungsschwierigkeiten von Urethra und Rectum bestanden hatten. In einer zweiten Operation wurde die entstandene Fistel beseitigt, doch kam es bereits nach einer Woche zu einem Rezidiv.

Die absolute Inkontinenz für Stuhl und Urin bei dem Jungen von Typ III beruht auf einer Aplasie des Kreuzbeins.

Da sich bei den Kindern mit pathologischem Urinbefund in der Röntgenaufnahme kein Anhalt für krankhafte Veränderungen der Harnwege und der Nieren ergab, wurde auf Cystitis behandelt und laufende Kontrolle angeraten.

Typ	Kontinenz Stuhl Urin		Harnwegs- Nierenerkrankung (Anamnese)	Urin- befund	Röntgen- befund
Analstenose	ja	ja	---	110 Leuk.	neg.
Analatresie + Perinealfistel	ja	ja	Neigung zu Cystitiden	68 Leuk. Bakter.	neg.
Analatresie + Perinealfistel	nein	nein	(Kind erst 2 1/2 Jahre)	o. B.	---
Anal- und Rectumatresie	nein	Harn- träuf- eln	---	o. B.	Verplump. d. Nierenbeckens (bds.) Anamn.
Anal- und Rectumatresie	nein	Harn- träuf.	Rectourethral- fistel	Stuhl im Urin	---
Anal-u. Rectumatresie + Perinealfistel	nein	nein	(Kreuzbein- aplasie)	(Ileum- blase)	---
Anal-u. Rectumatresie + Perinealfistel	ja	ja	Poly- und Nykturie	o. B.	---
Anal-u. Rectumatresie + Vestibularfistel	ja	ja	Neigung zu Cystitiden	o. B.	---
Anal-u. Rectumatresie + Vestibularfistel	ja	ja	---	50 Leuk. Bakter.	neg.
Anal-u. Rectumatresie + Vaginalfistel	nein	ja	---	60 Leuk. Ery +++ Eiweiß +	neg.

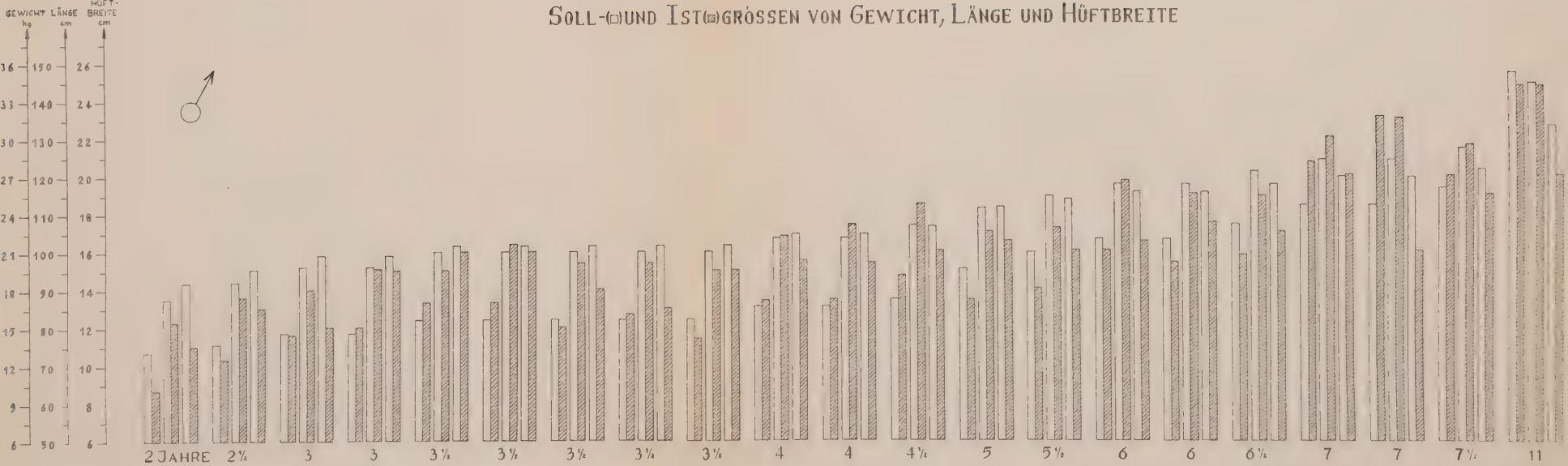
TABELLE 26

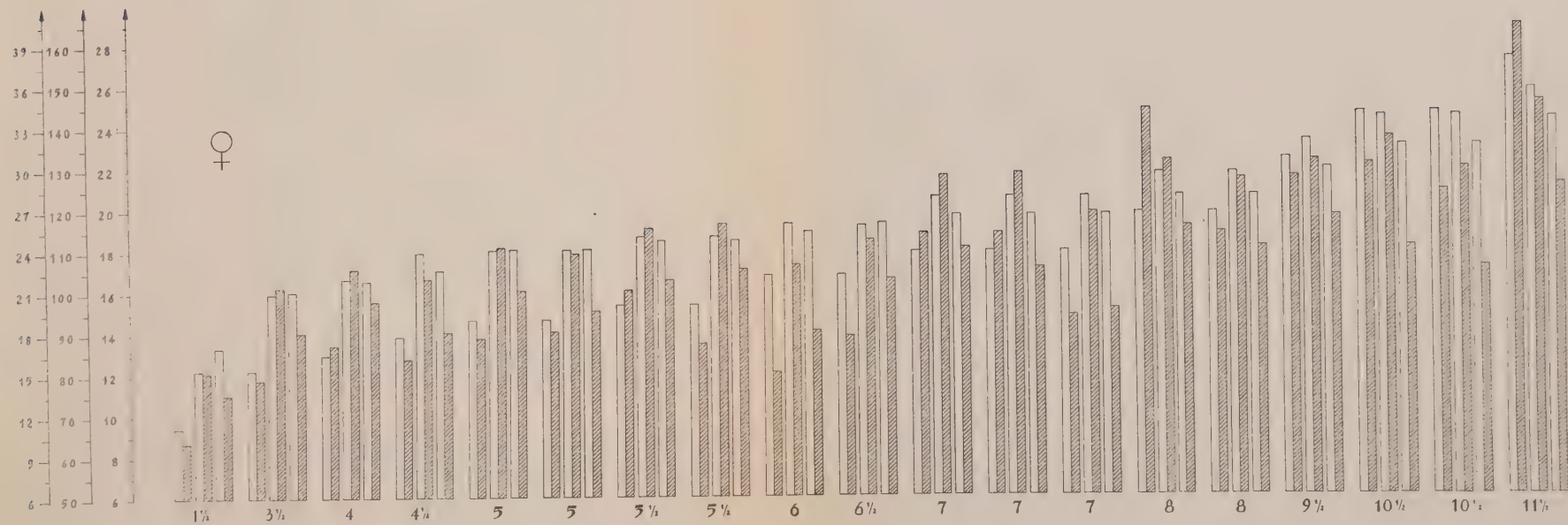
Bei 10 von 40 Kindern, die nachuntersucht wurden, fanden sich pathologische Befunde des Harnwegstraktes.

F.) ANORECTALE MISSBILDUNGEN UND SEXUALSTÖRUNGEN

Auf die Frage von Sexualstörungen bei Patienten mit Enddarmanomalien soll hier nicht weiter eingegangen werden. Eigene Untersuchungsergebnisse können wir nicht angeben, da unsere Statistik nur einen Zeitraum von 11 Jahren umfaßt. Während BRUCH bei Patienten nach Carcinomoperationen am Mastdarm Sexual- und Genitalstörungen einwandfrei auf operative Nervenschädigung zurückführen konnte, spielen bei Enddarmanomalien sicher noch andere Faktoren eine Rolle.

SOLL-(□)UND IST(▨)GRÖSSEN VON GEWICHT, LÄNGE UND HÜFTBREITE





VII. ANORECTALE MISSBILDUNGEN UND BECKENMASSE

In Anbetracht der umfangreichen Literatur über anorectale Mißbildungen ist es erstaunlich, daß Veränderungen am knöchernen Becken kaum erwähnt werden. Da es sich bei den Enddarmanomalien in vielen Fällen um eine Minderentwicklung der gesamten Analregion handelt, könnte auch das Beckenskelett bzw. das kleine Becken schwächer entwickelt sein. Die im Zusammenhang mit Enddarmanomalien häufig bestehenden multiplen Skelettmißbildungen könnten ein Hinweis dafür sein.

Es ist aber nicht möglich, durch äußere Messung an das kleine Becken heranzukommen. Daher ist die Ansicht der Mehrzahl der heutigen Gynäkologen von großer Bedeutung, daß zwischen dem leicht von außen zu untersuchenden großen Becken und dem von außen gar nicht erfaßbaren kleinen Becken anatomische Beziehungen bestehen. Abweichungen der Meßwerte des großen Beckens vom Normalen deuten also auf Anomalien des kleinen Beckens hin (PSCHYREMBEL).

Um feststellen zu können, ob sich Kinder mit anorectalen Mißbildungen in ihren Beckengrößen tatsächlich von Gesunden unterscheiden, stellten wir bei allen 40 Patienten, die zur Nachuntersuchung kamen, die Meßwerte des großen Beckens fest. Bei der Auswertung berücksichtigten wir nur den Abstand der Cristae, da uns in der Literatur keine weiteren Vergleichswerte von gesunden Kindern zur Verfügung standen. Außerdem untersuchten wir die Kinder nach Größe und Gewicht.

Die graphischen Darstellungen auf den Abbildungen 3 und 4 zeigen die Ist- und Sollgrößen von Gewicht, Länge und Hüftbreite bei 40 Kindern (21 Knaben und 19 Mädchen).

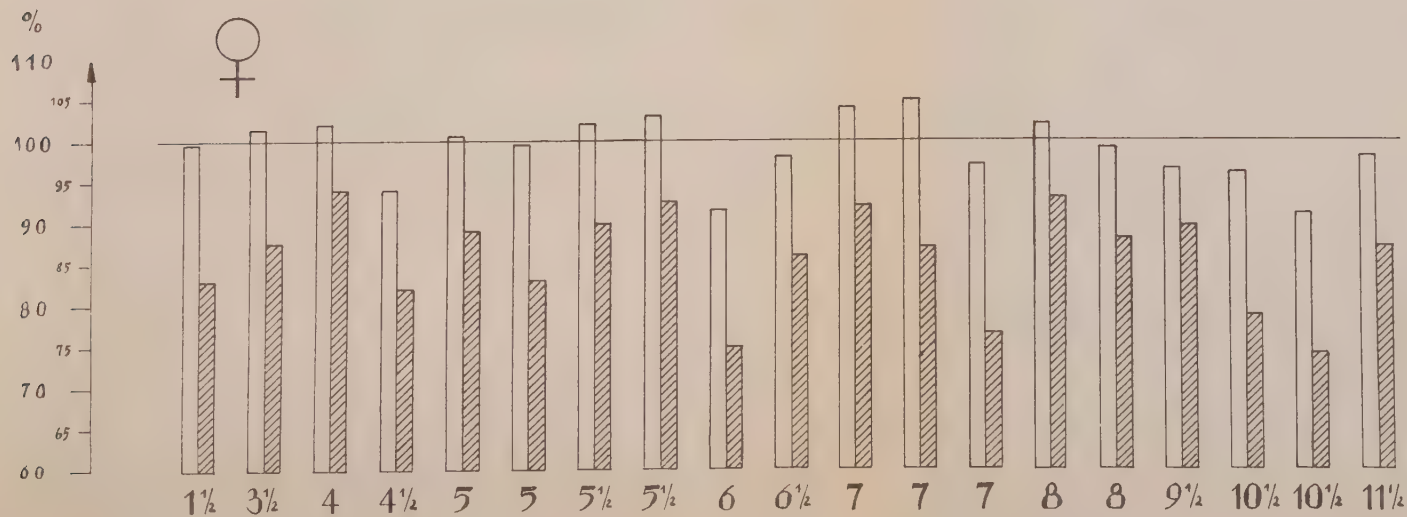
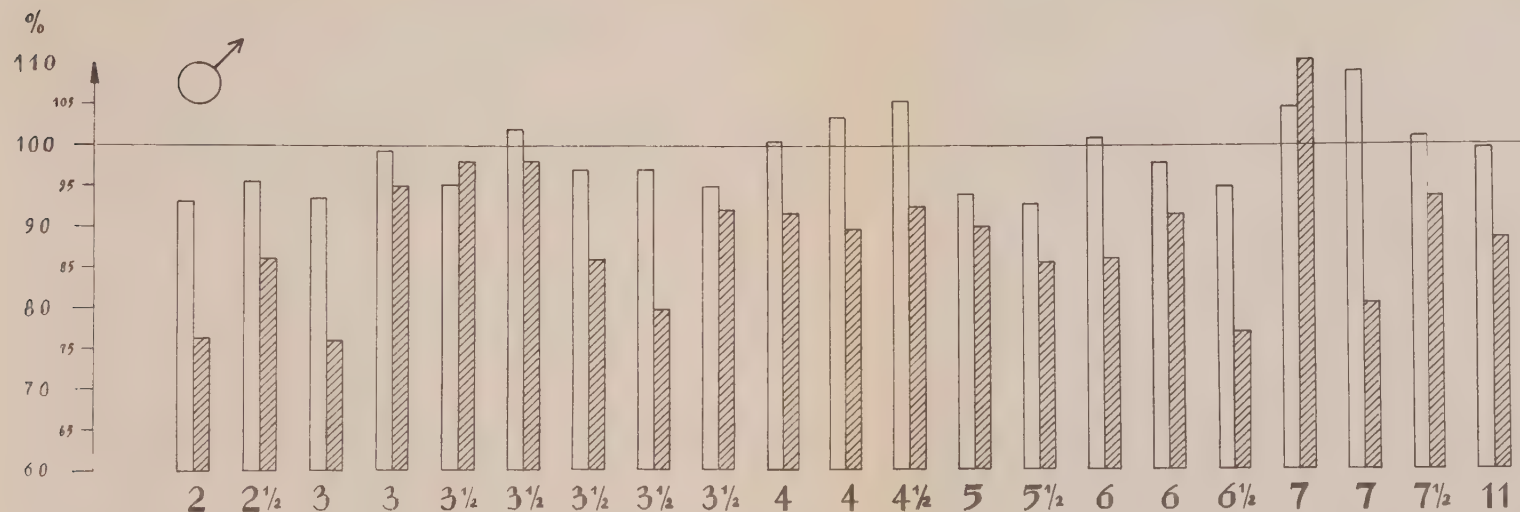
Nach den Angaben von STUART und STEVENSON liegt beim Abstand der Cristae eine Differenz von 1-1,5 cm (bei Mädchen ab 10 Jahren bis 2,3 cm) im Bereich des Normalen. Setzt man 1,5 cm als Grenzwert der Norm, so ergibt sich, wie Tabelle 27 und Abbildungen 3 und 4 zeigen, bei 29 von insgesamt 40 Kindern eine Abweichung, die zwischen 1,6 und 5,9 cm liegt.

Typ	Fälle insgesamt	Fälle mit Abweichungen
I	13	8
II	8	7
III	19	14
Insgesamt	40	29 = 73 %

TABELLE 27

29 von 40 Kindern zeigen bei der Hüftbreite eine Abweichung zwischen 1,5 und 5,9 cm.

DAS PROZENTUALE VERHÄLTNIS DER ISTGRÖSSEN VON LÄNGE (□) UND HÜFTBREITE (▨) ZUR SOLLGRÖSSE (100%)



Die Verteilung der Fälle nach der Klassifikation von LADD und GROSS zeigt für keinen der Typen eine besondere Häufung, während REICHLE betont, daß mehr oder weniger hochgradige Beckenverengungen vor allem bei Enddarm-anomalien mit hochendemem Darmverschluß vorkommen.

Tabelle 28 enthält die weitere Verteilung der Kinder, bei denen sich in der Hüftbreite eine Abweichung von der Norm fand.

Typ	Abweichung 0 - 1,5 cm	Abweichung 1,6 - 3 cm	Abweichung 3 - 5,9 cm	Fälle insgesamt
I	5	6	2	13
II	1	5	2	8
III	5	9	5	19
Insgesamt	11 = 27 %	20 = 50 %	9 = 23 %	40 = 100 %

TABELLE 28

Die weitere Verteilung der Kinder mit und ohne Abweichung von der Norm der Hüftbreitenwerte.

Bei einem bemerkenswert hohen Prozentsatz (23 %) ergibt sich die beträchtliche Abweichung von über 3 cm von der Norm. Zwei Mädchen über 10 Jahren, deren Variationsbreite in den Abständen der Cristae normalerweise größer ist, fanden entsprechende Berücksichtigung.

Differenz	Knaben	Mädchen	Fälle insgesamt
Länge - Hüftbreite			
0 - 5 %	6	-	6
6 - 10 %	5	3	8
11 - 15 %	5	10	15
16 - 20 %	4	6	10
21 - 25 %	-	--	--
26 - 30 %	1	--	1
Insgesamt	11/10	3 / 16	40

TABELLE 29

Die Differenzen im prozentualen Verhältnis Körperlänge - Hüftbreite bei 40 Kindern mit anorectalen Mißbildungen.

Da aber die Beckenweite sicherlich abhängig von der Körperlänge ist, setzen wir die Maße von Körperlänge und Hüftbreite in ein analoges prozentuales Verhältnis. Dieses Verhältnis zeigt die graphische Darstellung auf Abbildung 5. Hier wird deutlich, daß in vielen Fällen erhebliche Differenzen zwischen Körperlänge und Hüftbreite bestehen. Bis auf einen Fall liegt das Verhältnis durchwegs zuungunsten der Hüftbreiten. Natürlich wird auch hier eine gewisse Toleranzgrenze berücksichtigt werden müssen. Doch selbst bei einer relativ großen Variationsbreite von 10 % in der Differenz Körperlänge - Hüftbreite ergibt sich, daß von den 40 Kindern 26 Knaben und Mädchen (= 65 %) mit den Werten ihrer Hüftbreite unter der Norm liegen (Tabelle 29).

VIII. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit werden die angeborenen anorectalen Mißbildungen beschrieben. Die Ätiologie ist weitgehend unbekannt. Pathogenetisch handelt es sich teils um reine Hemmungsmißbildungen teils um abnorme Mesenchymwucherungen bzw. eine Kombination beider Möglichkeiten in der 5. - 6. Fötalwoche. Es werden Symptomatik und Diagnostik sowie die Behandlungsmethoden der verschiedenen Mißbildungsformen dargelegt.

Die Kasuistik umfaßt 153 Kinder, die in den Jahren 1952-1963 an der Chirurgischen Abteilung der v. Hauner'schen Universitätskinderklinik München wegen anorectaler Mißbildungen aufgenommen wurden. Die Fälle werden unter Zugrundelegung der Einteilung von LADD und GROSS besprochen und ihre Behandlung geschildert. Über die zusätzlichen Mißbildungen und die Mortalität werden Tabellen angeführt. Die Kontinenzresultate beziehen sich auf die Patienten, die zur Nachuntersuchung kamen bzw. auf von den Eltern beantwortete Erhebungsbögen. Die Häufigkeit schlechter Kontinenzergebnisse steigt mit dem Schweregrad der anorectalen Mißbildung. Bedeutsam erscheint die Frage nach einer möglichen Erkrankung bzw. Mißbildung der Nieren und ableitenden Harnwege bei pathologischem Urinbefund. Bei 10 von 40 Kindern, die nachuntersucht wurden, fanden sich pathologische Befunde des Harnwegtraktes.

Bei 40 Kindern, die zur Nachuntersuchung kamen, wurden die Körpermaße festgestellt. Besondere Berücksichtigung finden die Maße des großen Beckens, die erfahrungsgemäß Rückschlüsse auf das kleine Becken zulassen. Die Meßwerte der Hüftbreite werden in ein analoges prozentuales Verhältnis zur Körperlänge gebracht. Dabei ergibt sich, daß von den 40 Kindern 26 Knaben und Mädchen (= 65 %) in den Werten ihrer Hüftbreite erheblich von der Norm abweichen. Diese Abweichungen sind unabhängig vom Schweregrad der anorectalen Mißbildung.

Herrn Prof. Dr. med. A. OBERNIEDERMAYR möchte ich für die freundliche Überlassung dieses Themas und die Arbeitsmöglichkeit auf der Chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik meinen Dank aussprechen.

Herrn Dr. med. R. HEINRICH danke ich für die eingehende Beratung und Unterstützung bei der Auswahl der Literatur und bei der Auswertung der Krankengeschichten.

IX. LITERATURVERZEICHNIS

- AMMON, F. A.: "Die chirurgischen Krankheiten des Menschen"
Berlin 1842
- ANDERS: zit. bei OBERNIEDERMA YR, A.
- BABCOCK, W.: "Radical single stage extirpation for cancer of the large
bowel, with retained funktional anus"
Surg. Gynec. Obstet. 85 : 1; 1947
- BACON, H. E., SHERMAN, L. F.:
"Surgical management of congenital malformation of
the anus and rectum. Report of 111 cases."
Arch. Surg. 64 : 331; 1952
- BALDI, U., BIGARDI, D.:
"Associazioni malformative nei portatori di atresia o
stenosi congenite anorettali"
Min. Ped. 12 : 1203; 1960
- v. BARDELEBEN, H.: "Beitrag zur geburtshilflichen gynäkologischen und ent-
wicklungsgeschichtlichen Bedeutung des Anus anomalus
vulvo - vaginalis"
Arch. f. Gynäk. 68 : 1; 1903
- BERMAN, J. K.: "Congenital anomalies of the rectum and anus"
Surg. Gynec. Obstet. 66 : 11; 1938
- BETTEX, M., STILLHART, H.:
"Die anorectalen Mißbildungen"
Praxis 50 : 734; 1961
- BILL, A. H., JOHNSON, R. J., FOSTER, R. A.:
"Anteriorly placed rectal opening in the perineum - ectopic
anus"
Ann. Surg. 147 : 173; 1958
- BILL, A. H., JOHNSON, R. J.:
"Failure of migration of the rectal opening as the cause
for most cases of imperforate anus"
Surg. Gynec. Obstet. 106 : 643; 1958
- BODENHAMMER, W.: "Congenital malformation of the rectum and anus"
Samuels and William Wood, New York 1860

- BOENIG, H.: "Leitfaden der Entwicklungsgeschichte des Menschen"
Leipzig 1944
- BROWNE, D.: "Symposium on rectal continence"
Proc. R. Soc. Med. 52 : 85; 1959
- BROWNE, D.: "Congenital deformities of the anus and the rectum"
Arch. Dis. Childh. 30 : 42; 1955
- BROWNE, D.: "Some congenital deformities of the rectum, anus, vagina and urethra"
Ann. Roy. Coll. Surg. Engl. 8 : 173; 1951
- BRUCH, H.: "Sexualstörungen nach Radikaloperationen am Mastdarm"
Brun's Beitr. klin. Chir. 190 : 480; 1955
- CARTER, R. F., LYALL, D.:
"Congenital rectovaginal defects"
Surg. Gynec. Obstet. 71 : 89; 1940
- CHETWOOD: zit. bei DICK, W.
- CLARA, M.: "Entwicklungsgeschichte des Menschen"
Quelle und Meyer, Heidelberg 1949
- COCHRAN, J. L.: "Imperforate anus in brothers"
Am. J. Dis. Childr. 89 : 350; 1955
- DICK, W.: "Die Incontinentia alvi"
Brun's Beitr. klin. Chir. 190 : 394; 1955
- DIEFFENBACH - RIZZOLI:
zit. bei ZIEMENDORFF, G.
- DIENST, A.: "Über Atresia ani congenita"
Virchow's Archiv 154 : 81; 1898
- DRESCHER, E.: "De atresia ani congenita"
Diss. Halle 1888
- DUHAMEL, B.: "Chirurgie des Nouveau - né et du Nourisson"
Paris 1953
- ERKES: zit. bei DICK, W.
- v. ESMARCH: zit. bei DRESCHER, E.
- FEGETTER, S.: zit. bei FUHRMANN, W. und Mitarbeiter

- FORGET: zit. bei REICHLE, R.
- FORSHALL, I.: "Anorectal abnormalities"
Brit. J. Clin. Pract. 11 : 842; 1957
- FRANK: zit. bei STIEDA, A.
- FUHRMANN, W., RIEGER, A., VOGEL, F.:
"Zwei Beobachtungen zur Genetik der Atresia ani"
Arch. f. Kinderheilkunde 158 : 264; 1958
- GASTON, E. A.: "Fecal incontinence following resection of various portions of the rectum with preservation of the anal sphincters"
Surg. Gynec. Obstet. 87 : 669; 1948
- GERSUNY: zit. bei DICK, W.
- GÖBELL, R.: zit. bei DICK, W.
- GOLIGHER, J. C., HUGHES, E. S. R.:
"Sensibility of the rectum and colon; its role in mechanism of anal continence"
Lancet 1 : 543; 1951
- GOUGH, M. H.: "Anorectal agenesis with persistence of cloaca"
Proc. R. Soc. Med. 52 : 886; 1959
- GOUGH, M. H.: "Kongenitale Abnormitäten des Anus und Rectums"
Arch. Dis. Childh. 36 : 146; 1961
- GREWE, H. E., RINGER, W.:
"Klinischer Beitrag zur Ätiologie und Prognose von Atresien des Darmtraktes"
Zbl. Chir. 87 : 1529; 1962
- GREWE, H. E., RINGER, W.:
"Beitrag zur Beurteilung der Lebenserwartung in der Neugeborenenchirurgie - aufgezeigt am Beispiel der Analatresie und Rectumatresie"
Z. f. Kinderchir. 12 : 74; 1964
- GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie
Thieme-Verlag, Stuttgart 1957
- GROSS, R. E.: The Surgery of Childhood and Infancy
Saunders, Philadelphia 1953

- HADORN, E. : Letalfaktoren
 Thieme-Verlag, Stuttgart 1955
- HAFFERL, A. : Lehrbuch der topographischen Anatomie
 Springer-Verlag, Berlin - Heidelberg - Göttingen 1957
- HAGEN, R. D. : "Erfahrungen bei der Behandlung von 185 anorectalen
 Mißbildungen"
 Diss. Berlin 1966
- HANLEY, P. H. , HINES, M. O. , STEPHENSON, J. E. :
 "Anal sphincter - preserving operation for congenital low
 rectovaginal or rectoperineal fistula"
 Am. J. Surg. 88 : 737; 1954
- HECKER, W. CH. : "Problematik und Klinik der kongenitalen Atresien des
 Digestionstraktes"
 Ergebn. Chir. Orthop. 24 : 247; 1962
- HECKER, W. CH. : "Zur Chirurgie der Analatresie und Rectumatresie mit
 Fistelbildung"
 Chir. Praxis 3 : 383; 1961
- HECKER, W. CH. : "Zum operativen Vorgehen bei Anal- und Rectumatresie
 mit hoher Vaginalfistel"
 Zbl. Chir. 82 : 1367; 1957
- HELMER, F. : "Zur Klinik und Therapie der Analatresien"
 Neue Österr. Z. Kinderheilk. 4 : 262; 1959
- HENSCHEN: zit. bei DICK, W.
- HOPFENGÄRTNER, F. :
 "Die angeborenen Anomalien der Darmendigung und de-
 ren operative Behandlung"
 Diss. Berlin 1888
- IMDAHL, H. , HERMANN, A. , KOCH, W. :
 "Thalidomid und Recto-Analatresien"
 Med. Welt 37 : 1868; 1963
- INGELMANN, SUNDBERG:
 zit. bei DICK, W.
- JAKUBOWITCH: zit. bei HOPFENGÄRTNER, F.

- KIESEWETTER, W. B. , TURNER, R. :
 "Continence after surgery for imperforate anus"
 Ann. of Surgery 158 : 498; 1963
- KÜHNE, H. , HERRMANN, M. :
 "Angeborene Mißbildungen des Anus und Rectum"
 Med. Klinik 55 : 169; 1960
- LADD, W. E. , GROSS, R. E. :
 Abdominal Surgery of Infancy and Childhood
 Saunders, Philadelphia 1941
- LADD, W. E. , GROSS, R. E. :
 "Congenital malformations of anus and rectum"
 Am. J. Surg. 23 : 167; 1934
- LOUW, J. H. :
 "Malformations of the anus and rectum"
 S. Afr. med. J. 33 : 874; 1959
- MAYO, C. W. ; RICE, R. G. :
 "Anorectal anomalies; a statistical study of 165 cases"
 Surgery 27 : 485; 1950
- MC LEOD, N. :
 "Case of imperforate rectum. With a suggestion for a
 new method of treatment"
 Brit. med. J. 2 : 657; 1880
- MC PHERSON, A. G. : "Congenital anorectal anomalies"
 Brit. Surgery 50 : 515; 1963
- MOORE, T. C. , LAWRENCE, E. A. :
 "Congenital malformations of the rectum and anus.
 Associated anomalies encountered in a series of 120 cases"
 Surg. Gynec. Obstet. 95 : 281; 1952
- NACHTSHEIM, H. : "Bedeutung genetischer Faktoren für die Mißbildungen
 und Mißbildungskrankheiten"
 Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med. 64. Tag. 1958
- NIEMANN, F. : "Angeborene Verengungen und Verschlüsse des End-
 und Dickdarms"
 in KREMER, Chir. Behandlung der angeborenen Fehlbil-
 dungen
 Thieme-Verlag, Stuttgart 1961

- NIXON, H. H. : zit. bei STEPHANS
- NORRIS, W. J. , BROPHY, T. W. , BRAYTON, D. :
 "Imperforate anus. A case series and preliminary report on
 the one stage abdominoperineal operation"
 Surg. Gynec. Obstet. 88 : 623; 1949
- OBERNIEDERMA YR, A. :
 "Die angeborenen Verschlussbildungen des Mastdarmes und
 des Afters"
 In Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters
 Bd. II
 Springer-Verlag 1959
- OMBREDANNE, L. , FÈRE, M. :
 "Imperforations et Absence de L' Anus"
 in Précis clinique et opératoire de Chirurgie infantile;
 Libraires de L' académie de Médecine, Paris 1949
- PALMER, J. A. : "Congenital malformations of anus"
 Canad. M. A. J. 74 : 882; 1956
- PAPENDORF: zit. bei PETZOLD, E.
- PARTRIDGE, J. P. , GOUGH, M. H. :
 "Congenital abnormities of the anus and rectum"
 Brit. J. Surg. 49 : 37; 1961
- PELLERIN, D. : "Malformations congenitales de l' anus et du rectum"
 Surg. Gynec. Obstet. 105 : 460; 1957
- PETZOLD, E. : "Über Atresia ani in zusammenfassender Darstellung"
 Diss. Leipzig 1924
- PICKRELL: zit. bei DICK, W.
- POTTS, W. J. : "Imperforate anus and associated anomalies"
 Ped. Clin. of N. Am. 66 - 77; 1956
- POTTS, W. J. , RIKER, W. L. , DEBOER, A. :
 "Imperforate anus with recto, - vesical, - urethral, - vaginal
 and perineal fistula"
 Ann. Surg. 140 : 381; 1954
- PSCHYREMBEL, W. : Praktische Geburtshilfe
 De Gruyter, Berlin 1960

- PYBUS, F. C. : "Disaeses of the Rectum"
in The Surgical Disaeses of Children
Lewis, London 1922
- REICHEL, P. : "Die Entwicklung des Dammes und ihre Bedeutung für
die Entwicklung gewisser Mißbildungen"
Zschr. f. Geburtshilfe und Gynäk. 14 : 82; 1888
- REICHLE, R. : in KIRSCHNER - NORMANN, Die Chirurgie, Bd. VI,
Berlin - Wien 1941
- REIFFERSCHEID, M. : Darmchirurgie
Thieme-Verlag, Stuttgart 1963
- REHBEIN, F. : "Operation der Anal- und Rectumatresie mit Rectourethral-
fistel"
Chirurg 30 : 417; 1959
- REHBEIN, F. : "Angeborene Verschlüsse des Anus und Rectums"
Kinderärztliche Praxis 26 : 69; 1958
- REHBEIN, F., HOFMANN, S. :
"Ösophagusatresie mit Duodenalverschluß und Analatresie,
zugleich ein Beitrag zur primären Kolonersatzplastik"
Z. f. Kinderchirurgie 1/2 : 57; 1964
- RHOADS, J. E., PIPES, R. L., RANDALL, I. P. A. :
"Simultaneous abdominal and perineal approach in
operations for imperforate anus with atresia of rectum
and rectosigmoid"
Ann. Surg. 127 : 552; 1948
- ROSNER: zit. bei REICHLE, R.
- ROUFFART, SICK: zit. bei PETZOLD, E.
- SANTULLI, T. V. : "Treatment of imperforate anus and associated fistula"
Surg. Gynec. Obstet. 95 : 601; 1952
- SCOTT, J. E. S., SWENSON, O. :
"Imperforate anus, results in 63 cases and some anatomi-
cal considerations"
Ann. Surg. 150 : 447; 1959
- SELLHEIM, H. : "Über normale und unvollkommene Dammbildung"
Beitr. z. Gebh. u. Gynäk. V : 161; 1901

- SHOEMAKER, J.: zit. bei DICK, W.
- SMITH, B.: "Esophageal atresia and imperforate anus"
Amer. J. Surg. 100 : 140; 1960
- SMITH, E. D.: "Congenital sacral anomalies in children"
Aust. N. Z. Surg. 29 : 165; 1959
- SUCKLING, P. V.: "Familial incidence of congenital abnormalities of the
anus and rectum"
Arch. Dis. Childh. 24 : 75; 1949
- SCHOBER, K. L., RHODE, I.:
 "Plastische Herstellung der Analkontinenz im Kindesalter"
 Brun's Beitr. klin. Chir. 199 : 378; 1959
 Statistisches Jahrbuch für Bayern 1964
 Hrsg. Bayer. statist. Landesamt
- STELZNER, F.: "Kontinenz, Superkontinenz und Inkontinenz im Anorectal-
bereich"
Dtsch. med. Wschr. 51 : 2275; 1965
- STELZNER, F.: "Das Problem der Kontinenz bei anorectalen Eingriffen"
Chirurg 28 : 155; 1957
- STEPHANS, F. D.: "Imperforate rectum; a new surgical technique"
Med. J. Australia 1 : 201; 1953
- STEPHANS, F. D.: "Imperforate anus"
Med. J. Australia 2 : 803; 1959
- STEPHANS, F. D.: "Malformations of the anus"
Aust. N. Z. Surg. 23 : 9; 1953
- STEPHANS, F. D.: "Congenital imperforate rectum, rectourethral and
rectovaginal fistula" Aust. N. Z. Surg. 22 : 161; 1953
- STEPHANS, F. D.: "Congenital malformations of the rectum, anus and
genito-urinary tracts"
Livingstone LTD., Edinburgh a. London 1963
- STIEDA, A.: "Über Atresia ani congenita und die damit verbundenen
Mißbildungen"
Arch. f. klin. Chir. 70 : 555; 1903

- STONE, H. B. : "Plastic operation for anal incontinence"
Arch. Surg. 18 : 845; 1929
- STUART, STEVENSON:
in Mitchell-Nelson Textbook of Pediatrics,
Philadelphia 1950
- THIERSCH: zit. bei REICHLE, R.
- TRELAT: zit. bei OBERNIEDERMAYR, A.
- TRUSLER, G. A., MESTEL, A. L., STEPHANS, C. A. :
"Colon malformations with imperforate anus"
Surgery 45 : 328; 1959
- VOSS, H., HERRLINGER, R. :
Anatomie Bd. II und III
Fischer-Verlag 1959
- WANGENSTEEN, O. H., RICE, C. O. :
"Imperforate anus: A method of determining the surgical
approach"
Ann. Surg. 92 : 77; 1930
- WEISS: zit. bei REICHLE, R.
- WELCKE: zit. bei DICK, W.
- WITZEL: zit. bei DICK, W.
- WREDEN, R. R. : " A method of reconstructing a voluntary sphincter ani"
Arch. Surg. 18 : 841; 1929
- ZIEMENDORFF, G. : "Über Atresia ani"
Arch. klin. Chir. 89 : 193; 1909

LEBENS LAUF

Am 25. Februar 1940 wurde ich als Tochter des Zahnarztes Kurt Woiczehowski und dessen Ehefrau Eleonore geb. Juliusberg in Berlin geboren. Nach Besuch der Volksschule in Kempten trat ich 1950 in das Humanistische Gymnasium in Kempten ein, das ich im Juli 1960 mit der Reifeprüfung abschloß. Im Wintersemester 1960/61 begann ich in München mit dem Studium der Medizin. Im Wintersemester 1963/64 bestand ich das Physikum und nach dem Wintersemester 1966/67 legte ich das Staatsexamen in München ab. Zur Zeit bin ich im Stadtkrankenhaus Kempten als Medizinalassistentin tätig.

